

Universidade Nova de Lisboa

Instituto de Higiene e Medicina Tropical



Neuropatia, Incapacidade e Aspectos Ortopédicos da Lepra na Guiné-Bissau

Francisco José Flores Santos

1º Curso de Mestrado de Saúde Tropical

2010

Universidade Nova de Lisboa

Instituto de Higiene e Medicina Tropical



Neuropatia, Incapacidade e Aspectos Ortopédicos da Lepra na Guiné-Bissau

Francisco José Flores Santos

Dissertação orientada pelo Professor Doutor Jorge Seixas

1º Curso de Mestrado de Saúde Tropical

2010

## Resumo

A lepra resulta da infecção por *M. leprae*. Manifesta-se fundamentalmente por lesões cutâneas e dos nervos periféricos podendo, no entanto, atingir outros órgãos e sistemas. A neuropatia periférica a nível dos membros, com consequente disfunção sensitiva e motora, pode culminar em lesões deformantes e gravemente incapacitantes. A terapêutica médica e cirúrgica, bem como a reabilitação têm um lugar importante na prevenção e no tratamento destas lesões.

Este foi um estudo de carácter observacional, transversal e analítico, com o objectivo de caracterizar uma população de doentes com lepra no que se refere às sequelas do foro neuro-músculo-esquelético. Pretendeu-se avaliar o seu impacto em termos de incapacidade, de forma a determinar as necessidades no que respeita a intervenções preventivas e terapêuticas.

A população estudada incluía dois grupos de doentes com diagnóstico de lepra – novos doentes (ND) e antigos doentes (AD) – internados ou seguidos em ambulatório no Hospital de Cumura, onde confluem todos os casos de lepra reportados na Guiné-Bissau. Para a colheita de dados foi realizada a consulta de registos clínicos do hospital, bem como a avaliação de doentes segundo um protocolo elaborado para o efeito. Para a classificação da incapacidade foi usado o *Maximum Impairment Grade* da OMS e o *Eye Foot and Hand Score*.

A amostra consistiu em 82 doentes (54 ND e 28 AD). No grupo ND obteve-se 9,3% de indivíduos com idade inferior a 15 anos, 63,0% de indivíduos com doença do tipo multibacilar (MB) e 29,6% de indivíduos com incapacidade grau 2. Neste grupo os indivíduos paucibacilares (PB) apresentavam 10,0% de incapacidade grau 2 e os MB 41,2%. No grupo dos AD a incapacidade grau 2 ocorreu em 80,0% dos casos. Os troncos nervosos mais frequentemente envolvidos foram, por ordem decrescente de frequência: 1) nos ND, o tibial posterior, o mediano, o cubital, o ciático popliteu externo e o radial; 2) nos AD, o tibial posterior, o cubital, o mediano, o ciático popliteu externo e o radial. Os troncos nervosos que mais se associaram a lesões/deformidades foram nos ND e AD: o tibial posterior, cubital e mediano. As lesões dos membros mais frequentes foram: 1) nos ND, feridas e úlceras das mãos e dos pés, mutilação de dedos das mãos; 2) nos AD, mutilação das mãos e pés e mão em garra. O pé pendente/equino ocorreu apenas nos AD.

Após o diagnóstico a maioria dos AD foram abandonados pela família ou amigos e encontravam-se dependentes nas actividades domésticas. Globalmente, 78% não retomou a sua actividade profissional (na maior parte das vezes ligada ao trabalho rural) ou mudou de ocupação.

Os resultados obtidos sugerem que uma proporção importante de indivíduos está a ser diagnosticada tardiamente, o que pode corresponder a um maior número de casos detectados activamente em zonas antes não abrangidas pelas actividades de controlo da lepra. A maioria dos novos casos detectados eram MB, que correspondiam aos que apresentavam maior incapacidade. Os troncos nervosos mais atingidos foram os descritos na literatura, resultando nas lesões habituais. Estas são abordadas correctamente se passíveis de tratamento conservador, contudo parece escassear o recurso a soluções cirúrgicas. Estas lesões estiveram associadas a impacto negativo na qualidade de vida e integração social destes doentes.

O estudo sugere que a detecção precoce da lepra e das lesões incapacitantes a ela associadas podem ser optimizadas no hospital de Cumura. Existe lugar para o tratamento cirúrgico que pode alterar a história natural da doença e suas consequências físicas, familiares e sociais.

## Abstract

Leprosy is caused by *M. leprae* infection. The disease affects skin and peripheral nerve trunks and occasionally other organs. Peripheral neuropathy of the limbs may progress and impair sensitive and motor functions with subsequent deformity and severe impairment. Chemotherapy but also surgery and rehabilitation have a major role in preventing and treating these lesions.

This observational, analytical, cross-sectional study was performed to describe a population of leprosy patients and to characterize the existing neuro-muscular-skeletal lesions and disabilities in order to evaluate the burden of disability and the need for future preventive and therapeutic measures.

Two groups of patients with a leprosy diagnosis were studied – a new patients group (NP) and a former patients group (FP) – followed-up as inpatients or outpatients at the Cumura Hospital which manages all leprosy cases reported in Guinea-Bissau. Data was obtained from clinical records or direct patient observation according to a specially created case report form. For impairment classification the WHO *Maximum Impairment Grade* and the *Eye Foot and Hand Score* were used.

82 patients (54 NP and 28 FP) were studied. In the NP group 9.3% of patients were under 15 years-old; 63.0% were multibacillary (MB), and 29.6% presented with grade 2 disability. In the NP group grade 2 disability was detected in 10.0% of PB and 41.2% of MB patients. In the FP group 80.0% of patients presented with grade 2 disability. Globally, the most commonly affected nerve trunk was the posterior tibial nerve followed by: 1) the median, ulnar, lateral popliteal and radial in NP patients; 2) ulnar, median, lateral popliteal and radial in FP patients. The ones more commonly associated with deformity were the tibial posterior, the ulnar and the median nerves. Most commonly diagnosed deformities were: 1) palmar and plantar wounds and ulcers, fingers mutilation in NP; 2) hand and foot mutilation and claw fingers in FP. Only FP presented with equinus foot.

After diagnosis most of FP were abandoned by family or friends and became dependent for daily household activities. Globally 78% stopped working (mainly in rural activities) or changed their occupation.

These results suggest that leprosy is being late diagnosed in a relevant proportion of patients. This may be associated with an increase in active detection in areas formerly not covered by anti-leprosy activities. Most of the newly detected cases are MB which was associated to higher impairment grades. The most affected nerve trunks and its associated lesions were the ones usually described. These lesions were correctly managed when this involved conservative treatment but apparently access

to surgical solutions was limited. These deformities were found to have a negative impact on the quality of life and social integration of these patients.

This study indicates that there is room for improvement in the detection and management of leprosy and associated disabilities at the Cumura hospital, including the use of surgical techniques that can favorably change the natural history of the disease and its physical, family and social consequences.

## Résumé

La lèpre résulte de l'infection par *M. leprae*. Elle se manifeste fondamentalement par des lésions cutanées et des lésions des nerfs périphériques pouvant, cependant, atteindre d'autres organes et systèmes. La neuropathie périphérique au niveau des membres, avec une conséquente dysfonction sensitive et motrice peut culminer en lésions déformantes et gravement incapacitantes. La thérapeutique médicale et chirurgicale, ainsi que la réhabilitation ont une place importante dans la prévention et dans le traitement de ces lésions. Cette étude a été une étude à caractère observationnel, transversal et analytique, avec le objectif de caractériser une population malade de la lèpre en ce qui concerne les séquelles du domaine neuro-musculo-squelettique. On a prétendu évaluer son impact en termes d'incapacité, de manière à déterminer les besoins en ce qui se rapport aux interventions préventives et thérapeutiques. La population étudiée incluait deux groupes de malades avec le diagnostic de lèpre – nouveaux malades (ND) et anciens malades (AD) – hospitalisés ou suivis en ambulatoire à l'Hôpital de Cumura, où arrivaient tous les cas de lèpre enregistrés en Guinée-Bissau. Pour le recueil de données, on a consulté les registres cliniques de l'hôpital, ainsi que l'évaluation des malades selon le protocole élaboré à cet effet. Pour la classification d'incapacité, on a utilisé le *Maximum Impairment Grade* et le *Eye, Hand and Foot Score*.

L'échantillon a consisté en 82 malades (54ND et 28AD). Dans le groupe ND on a obtenu 9,3% d'individus âgés de moins de 15 ans, 63,0% d'individus avec la maladie de type multibacillaire (MB) et 29,6% d'individus avec une incapacité niveau 2. Dans ce groupe, les individus paucibacillaires (PB) présentaient 10,0% d'incapacité niveau 2 et les MB 41,2%. Dans le groupe des AD l'incapacité niveau 2 s'est produite dans 80,0% des cas. Les troncs nerveux les plus fréquemment affectés ont été par ordre décroissant de fréquence : 1) chez les ND, le tibial postérieur, le médian, le cubital, le sciatique poplité externe et le radial ; 2) chez les AD, le tibial postérieur, le cubital, le médian, le sciatique poplité externe et le radial. Les troncs nerveux qui se sont les plus associés à des lésions/ difformités ont été chez les ND et AD : le tibial postérieur, cubital et médian. Les lésions des membres les plus fréquentes ont été : 1) chez les ND, des blessures et des ulcères sur les mains et les pieds, mutilations des doigts des mains ; 2) chez les AD, mutilation des mains et des pieds et main en griffe. Le pied pendant/équien s'est produit seulement chez les AD.

Après le diagnostic, la plupart des AD ont été abandonnés par la famille ou les amis et se trouvaient dépendants dans les activités domestiques. Globalement, 78% n'ont pas repris leur activité professionnelle (la plupart du temps liée au travail rural) ou ont changé d'occupation.

Les résultats obtenus dénotent qu'une proportion importante d'individus est diagnostiquée tardivement, ce qui peut correspondre à un plus grand nombre de cas détectés activement dans les zones qui autrefois n'étaient pas soumises aux activités de contrôle de la lèpre. La plupart des nouveaux détectés étaient MB, qui correspondaient à ceux qui présentaient une plus grande incapacité. Les troncs nerveux les plus atteints et les lésions résultantes ont été ceux habituellement décrits. Celles-ci sont abordées correctement si elles sont passibles de traitement conservateur, pourtant il semble que le recours à des solutions chirurgicales est rare. Ces lésions ont été associées à un impact négatif dans la qualité de la vie et dans l'intégration sociale de ces malades.

L'étude suggère que la détection précoce de la lèpre et des lésions incapacitantes qui lui sont associées peuvent être améliorées à l'Hôpital de Cumura. Il y a de la place pour le traitement chirurgical qui peut changer l'histoire naturelle de la maladie et de ses conséquences physiques, familiales et sociales.



### **Palavras-chave**

Lepra

Neuropatia

Incapacidade

Ortopedia

Mão

Pé

### **Keywords**

Leprosy

Neuropathy

Disability

Orthopedics

Hand

Foot

### **Mot-clés**

Lèpre

Neuropathie

Incapacité

Orthopédie

Main

Pied

# Índice

|        |   |    |
|--------|---|----|
| 1      | Introdução .....  | 17 |
| 1.1    | Aspectos gerais .....   | 17 |
| 1.2    | Aspectos históricos.....  | 18 |
| 1.3    | Epidemiologia .....   | 20 |
| 1.3.1  | Impacto global e importância médica .....                                 | 20 |
| 1.3.2  | Estratégia de Controlo.....   | 23 |
| 1.4    | Etiologia.....  | 24 |
| 1.5    | Imunologia e fisiopatologia da lesão nervosa na lepra.....                | 25 |
| 1.5.1  | Fisiopatologia da lesão nervosa na lepra.....                             | 26 |
| 1.6    | Disseminação da doença.....   | 27 |
| 1.7    | Manifestações clínicas .....  | 28 |
| 1.8    | Reacções lepróticas.....  | 31 |
| 1.8.1  | Reacções de tipo I .....  | 31 |
| 1.8.2  | Reacções de tipo II ou eritema nodoso leprotico (ENL) .....               | 31 |
| 1.9    | Aspectos ortopédicos da lepra.....  | 32 |
| 1.9.1  | Neuropatia periférica dos membros .....                                   | 32 |
| 1.9.2  | Alterações ósseas na lepra .....  | 34 |
| 1.10   | Lepra e HIV .....   | 36 |
| 1.11   | Diagnóstico .....   | 37 |
| 1.12   | Tratamento e Prevenção .....  | 38 |
| 1.12.1 | Tratamento médico .....   | 38 |
| 1.12.2 | Tratamento Cirúrgico.....   | 39 |
| 1.13   | Prevenção da incapacidade e reabilitação baseada na comunidade (RBC)..... | 41 |
| 2      | Objectivos.....   | 43 |
| 2.1    | Objectivo Geral .....   | 43 |

|       |  |    |
|-------|--|----|
| 2.2   | Objectivos Específicos .....                                   | 43 |
| 3     | Materiais e Métodos .....                                      | 44 |
| 3.1   | Concepção do estudo .....                                      | 44 |
| 3.2   | Local e população em estudo .....                              | 44 |
| 3.3   | Amostragem .....   | 46 |
| 3.3.1 | Critérios para inclusão: .....                                 | 46 |
| 3.3.2 | Critérios para exclusão: .....                                 | 46 |
| 3.4   | Critérios para avaliação dos doentes .....                     | 47 |
| 3.4.1 | Critérios para avaliação clínica .....                         | 47 |
| 3.4.2 | Classificação das incapacidades .....                          | 48 |
| 3.4.3 | Critérios para avaliação “social e de qualidade de vida” ..... | 49 |
| 3.5   | Colheita, gestão e análise dos dados .....                     | 49 |
| 3.6   | Aspectos éticos .....  | 49 |
| 3.7   | Aspectos financeiros .....                                     | 50 |
| 4     | Resultados .....   | 51 |
| 4.1   | Caracterização da população .....                              | 51 |
| 4.2   | Tipo de doença .....   | 54 |
| 4.3   | Incapacidade .....   | 56 |
| 4.3.1 | Segundo o género .....   | 56 |
| 4.3.2 | Segundo a idade .....  | 57 |
| 4.3.3 | Novos vs antigos doentes .....                                 | 58 |
| 4.3.4 | Incapacidade atribuível aos membros .....                      | 59 |
| 4.3.5 | Segundo o tipo de doença .....                                 | 60 |
| 4.4   | Variáveis epidemiológicas .....                                | 61 |
| 4.5   | Neuropatia .....   | 62 |
| 4.5.1 | Envolvimento de troncos nervosos periféricos .....             | 62 |

|       |   |     |
|-------|---|-----|
| 4.6   | Deformidade .....                             | 65  |
| 4.7   | Aspectos sociais e de qualidade de vida ..... | 69  |
| 4.7.1 | Local de residência .....                     | 69  |
| 4.7.2 | Estado civil .....                            | 70  |
| 4.7.3 | Actividade laboral .....                      | 71  |
| 4.7.4 | Autonomia e mobilidade .....                  | 72  |
| 4.7.5 | Interacções e relações interpessoais .....    | 74  |
| 5     | Discussão .....                               | 75  |
| 5.1   | Crítica à metodologia do estudo .....         | 75  |
| 5.1.1 | Avaliação de doentes .....                    | 76  |
| 5.2   | Novos casos detectados .....                  | 78  |
| 5.3   | Incapacidade .....                            | 82  |
| 5.4   | Neuropatia .....                              | 86  |
| 5.5   | Deformidades dos membros .....                | 89  |
| 5.6   | Aspectos sociais e de qualidade de vida ..... | 92  |
| 5.6.1 | Etnia .....                                   | 92  |
| 5.6.2 | Local de residência .....                     | 93  |
| 5.6.3 | Estado civil .....                            | 94  |
| 5.6.4 | Actividade laboral .....                      | 94  |
| 5.6.5 | Mobilidade e autonomia .....                  | 94  |
| 5.6.6 | Relações interpessoais .....                  | 95  |
| 6     | Conclusões e perspectivas futuras .....       | 96  |
| 7     | Referências bibliográficas .....              | 97  |
| 8     | Anexo .....                                   | 104 |

## Índice de figuras

Figura 1 - Mapa da Guiné-Bissau e suas regiões administrativas , p 45

Figura 2 - Hospital do Mal de Hansen de Cumura, Guiné Bissau, p 45

Figura 3 - Fluxograma representativo da amostra estudada, p 51

Figura 4 - gráficos representativos da proporção de indivíduos classificados como grau 0, 1 ou 2 de incapacidade do Maximum Impairment Score entre os Novos doentes segundo os tipos de doença PB e MB, p 60

Figura 5 - gráfico representativo do envolvimento de troncos nervosos periféricos dos membros nos grupos dos “Novos Doentes” e “Antigos Doentes”, p 63

Figura 6 - gráficos representativo das percentagens de indivíduos do grupo de “Novos Doentes” com troncos nervosos afectados e sua uni ou bilateralidade, p 63

Figura 7 - gráficos representativo das percentagens de indivíduos do grupo de “Antigos Doentes” com troncos nervosos afectados e sua uni ou bilateralidade, p 64

Figura 8 - gráficos representativo das percentagens dos troncos nervosos associados a alterações para incapacidade grau 2 nos grupos ND e AD, p 64

Figura 9 - Gráfico representativo das frequências em que se verificaram as diferentes deformidades do membro superior nos grupos de ND e AD, p 65

Figura 10 - Gráfico representativo das frequências em que se verificaram as diferentes deformidades do membro inferior nos grupos de ND e AD, p 65

Figura 11 - Neuropatia do ramo sensitivo do nervo radial resultando ferida na região de inervação sensitiva do mesmo, p 66

Figura 12 - Pequena lesão ulcerada no quarto dedo de uma mão insensível e em garra resultante de neuropatia dos nervos cubital e mediano, p 66

Figura 13 - Mãos em garra por neuropatia dos nervos cubital e mediano, p 66

Figura 14 - Imagens A e B: Mãos evidenciando alterações características do fenómeno de absorção de dedos, p 67

Figura 15 - Imagem de criança com pé pendente por envolvimento do nervo ciático popliteu externo utilizando férula de Harris, p 67

Figura 16 - Pés evidenciando dedos em garra e em martelo, p 67

Figura 17 - Pé evidenciando ulcera plantar em resolução, p 68

Figura 18 - Pé evidenciando fenómeno de reabsorção dos dedos, p 68

Figura 19 - gráfico representativo da prevalência de cada estado civil nos indivíduos observados agrupados em 3 classes de acordo com os respectivos graus de incapacidade, segundo o EHF Score (0-12), p 70

Figura 20 - Doentes que mudaram de actividade laboral ou deixaram de trabalhar devido à doença N-36 (28 AD +8 ND), p 71

Figura 21 - Gráfico representativo da frequência em que indivíduos dos grupos de AD e ND dependem de outrem em tarefas da vida diária (AD-28; ND-8), p 72

Figura 22 - Representação das frequências absolutas em que os doentes observados (28 AD e 8 ND) utilizam auxiliares da marcha, andam sem ajuda ou conseguem transportar pesos, p 73

Figura 23 - Gráfico representativo de efeitos deletérios da doença sobre aspectos da vida familiar e social nos AD e ND (AD-28; ND-8), p 74

Figura 24 - Gráfico de barras representativo da evolução da proporção de casos MB entre os novos casos detectados na RGB entre 2004 e 2008 , p 80

## Índice de tabelas

Tabela 1 – Situação da Lepra na Guiné, Guiné-Bissau, Mali e Senegal no início de 2008, p 21

Tabela 2 – Manifestações clínicas do envolvimento da função motora na lesão dos troncos nervosos periféricos a nível do membro superior (cubital, mediano, radial) e membro inferior (tibial posterior, ciático popliteu externo), p 33

Tabela 3 – Lesões do foro ortopédico na lepra e respectivo tipo de tratamento cirúrgico (adaptado de Palande e Srinivasan, 1997), p 39

Tabela 4 – Critérios para classificação das incapacidades segundo a OMS, p 48

Tabela 5 – Tabela resumo da análise descritiva da amostra estudada no que se refere aos ND e AD bem como à amostra na sua globalidade, p 52

Tabela 6: Frequências referentes aos grupos ND e AD distribuídos por classes etárias, p 53

Tabela 7 – Tabela representativa das frequências relativas e absolutas dos diferentes tipos de doença no grupo dos ND de acordo com as classificações da OMS (PB, MB) e de Ridley e Jopling (T, BT, BB, BL, L), p 54

Tabela 8 – Tipo de doença (OMS) segundo o género (frequências relativas), p 55

Tabela 9 – Tipo de doença (OMS) segundo a classe etária (frequências relativas), p 55

Tabela 10 –Incapacidade (OMS) segundo o género (frequências relativas), p 56

Tabela 11 – frequência de indivíduos com graus de incapacidade 0, 1 e 2 nas diversas classes etárias (ND), p 57

Tabela 12– Graus de incapacidade nos grupos dos novos e antigos doentes de acordo com os *Maximum Impairment Score* da OMS, *Eye Hand and Foot Score* e *Hand and Foot Impairment Score*, p 58

Tabela 13 – Tabela representativa da proporção entre EHF membros e EHF e sua frequência nos grupos ND e AD, p 59

Tabela 14 – Valores para variáveis epidemiológicas (proporção de casos MB, incapacidade grau 2 e de crianças menores de 15 anos) no grupo de novos doentes, p 61

Tabela 15– Envolvimento de troncos nervosos periféricos – grupo de Novos doentes, p 62

Tabela 16 – Envolvimento de troncos nervosos periféricos – grupo de Antigos doentes, p 62

Tabela 17 - Número de “Novos doentes” e classificação segundo a região de proveniência dos doentes, p 69

## Lista de Abreviaturas

AD – Antigos Doentes

BB – lepra da forma *Borderline borderline* da classificação de Ridley e Jopling

BCG – Bacille Calmette Guérin

BL – lepra da forma *borderline* lepromatosa da classificação de Ridley e Jopling

BT – lepra da forma *borderline* tuberculoide da classificação de Ridley e Jopling

EHF – *Eye Hand and Foot Sum Score*

FAD – Formulário de Avaliação de Doentes

HF – *Hand and Foot Impairment Score*

ILEP – International Federation of Anti-Leprosy Associations

LL – lepra da forma lepromatosa da classificação de Ridley e Jopling

MB – Multibacilar(es)

ND – Novos Doentes

PB – Paucibacilar(es)

PQT – Poliquimioterapia

OMS – Organização Mundial de Saúde

TT – lepra da forma tuberculoide da classificação de Ridley e Jopling

RBC – Reabilitação baseada na comunidade

RGB – república da Guiné-Bissau

WER – *Weekly Epidemiological Record*



## **AGRADECIMENTOS**

Gostaria de agradecer às pessoas que contribuíram para a realização deste projecto:

Em primeiro lugar agradeço ao Doutor Jorge Seixas, Professor Auxiliar do Instituto de Higiene e Medicina Tropical (IHMT), responsável pela orientação desta dissertação e pela amizade sempre presentes desde o início do projecto até ao último momento.

Ao Doutor Jorge Atouguia, Professor Associado e Director da Unidade Clínica Doenças Tropicais (IHMT) por me receber na sua Unidade e por ter disponibilizado os meios para a realização desta dissertação de mestrado.

Ao Dr Victor Henriques pela colaboração e acolhimento na Missão Católica de Cumura, Guiné-Bissau

À Dra Raquel Vieira pela simpatia e aconselhamento durante a fase de desenho do estudo e elaboração do protocolo.

Ao Dr Martinho Nhanca pela disponibilidade e colaboração durante a avaliação de doentes.

Aos missionários de Cumura pela simpatia com que me acolheram durante o período em que decorreu o trabalho prático.

À Prof. Sonia Lima, Ana Maria Fonseca, Filipa Ferreira e Ruben Rodrigues pela amizade, apoio e auxilio durante todas as fases de elaboração do trabalho

À Laura Cravo , Técnica Principal do Laboratório de Patologia Tropical (IHMT), e Formosa Figueiredo, Auxiliar Técnica de Laboratório, pela amizade e companheirismo

À minha família pelo apoio durante todas as fases deste trabalho, assim como em muitos outros projectos.

# 1 Introdução

## 1.1 Aspectos gerais

A doença de Hansen, associada à infecção por *Mycobacterium leprae*, é uma doença que desde a antiguidade causa receio pela sua evolução crónica e irreversível, com deformidade e incapacidade incuráveis. Está associada à imagem da mutilação, que leva à rejeição e exclusão social, concretizada no isolamento dos doentes em leprosarias (Fine, 2006). A lepra tem vindo a diminuir progressivamente em todo o mundo: em 1985 a prevalência de casos reportados a nível global era de 8,8 casos por 10 000 habitantes, valor esse que decresceu para 1,25 por 10 000 habitantes em 2000, equivalendo a um número global de 750 000 casos reportados. Para esta drástica redução dois eventos foram determinantes: a recomendação em 1985 da Poliquimioterapia como regime *standard* para o tratamento da doença de Hansen, possibilitando a cura microbiológica em mais de 90% dos casos; e a aprovação da resolução da Organização Mundial de Saúde (OMS) para a sua eliminação como problema de saúde pública (definida como uma prevalência inferior a 1 caso / 10 000 hab) em 2000 (Leprosy Group, WHO; 2002). O diagnóstico e o tratamento precoces promovidos pelos programas de combate à doença são a única forma de prevenção da neuropatia e consequente incapacidade. No entanto, o próprio esquema terapêutico, para além de possibilitar a cura pode associar-se a reacções durante o tratamento ou após a alta, também elas potenciais geradoras de incapacidades. As sequelas da lepra criam limitações laborais com consequências económicas, familiares e sociais, levando a graves prejuízos biopsicossociais (Corrêa *et al*, 2006). Estima-se que haja actualmente entre 2 a 3 milhões de pessoas a viver com algum tipo de incapacidade associada à lepra. A implementação de cuidados médicos e medidas sociais optimizadas, que permitam a reabilitação e integração de forma eficaz, constitui uma componente importante dos programas de luta contra o Mal de Hansen, particularmente em países com baixos recursos.

## 1.2 Aspectos históricos

A lepra afecta a humanidade desde que há memória, tendo deixado por todos os continentes uma imagem assustadora de mutilação, rejeição e exclusão social. Tem sido descrita na Índia desde o século VI A.C., de onde se terá propagado a todo o sudeste asiático e à maioria das ilhas do Pacífico. Para ocidente, transmitiu-se em direcção ao médio oriente e depois África. As legiões romanas, mouros e as cruzadas disseminaram-na na Europa, onde viria a apresentar uma prevalência importante até ao século XIII. As conquistas, descobrimentos e o comércio de escravos introduziram a doença no Novo Mundo. No século XIV a Lepra ressurgiu na Europa mantendo, no entanto, prevalências mais importantes na Ásia, África e América Latina (Gentilini *et al*, 1999).

Apesar de a doença ser descrita desde a antiguidade, apenas em 1873 A. Hansen descreve a *Mycobacterium leprae* como o primeiro agente bacteriano relacionado com uma doença no Homem, após ter isolado pequenos bacilos de lesões nodulares de um dos seus doentes (Hansen e Freney, 2002).

Antes do advento da antibioterapia no contexto da lepra, a única abordagem reconhecida era a remoção dos doentes das suas comunidades e seu isolamento, segundo o modelo utilizado por Hansen na Noruega – internamento compulsivo, controlo e isolamento com o objectivo de facultar cuidados especializados e proteger a comunidade de uma doença infecciosa. Apesar de alguma da melhor investigação nesta área ter ocorrido nas leprosarias, este isolamento tinha consequências familiares e sociais, com aumento da estigmatização dos doentes. O reconhecimento pela OMS em 1960 do alto impacto psicológico e baixa eficácia deste tipo de isolamento viria a alterar essa política, culminando no progressivo encerramento das leprosarias que se inicia nos anos 70. Apesar disto, os doentes de lepra continuam a ser socialmente excluídos, mantendo frequentemente a sua ligação a instituições especializadas ou a comunidades de indivíduos afectados pela doença onde se sentem integrados, seguros e mais facilmente aceites como “normais” (Nash, 2007).

A primeira terapêutica eficaz da lepra surge em 1941, quando Faget nos EUA usou pela primeira vez a Promina®, um derivado da dapsona, utilizado na forma parentérica para o tratamento da lepra; em 1947 Lowe utilizou a dapsona (DDS, diaminodiphenylsulphone) por via oral na Nigéria. No entanto as resistências a este fármaco rapidamente surgiram e na década de 60 tornaram-se importantes. Entretanto, desenvolveram-se novos fármacos como a rifampicina e clofazimina e em

1982 foi introduzida a poliquimioterapia, um novo esquema terapêutico que combinava os três fármacos, apresentando um reduzido número de resistências e taxa de recorrência muito baixa, que respondia favoravelmente à repetição do tratamento (Naafs, 2006).

Em boa parte, a exclusão social dos doentes com lepra deriva das deformidades que esta ocasiona. Os trabalhos desenvolvidos por Paul Brand foram fundamentais para a importância dada hoje em dia à prevenção de incapacidade como parte integrante dos programas de controlo da lepra em todo o mundo. Durante anos este médico investigou a causa e efeitos do membro neuropático, tendo concluído que a ocorrência de úlceras e paralisia resultava da lesão neurológica e consequente anestesia. Foi o pioneiro da cirurgia reconstrutiva na lepra iniciando a prática de transferências tendinosas. Tal conhecimento e abordagem terapêutica representava um grande avanço na reabilitação destes doentes, tornando possível ultrapassar a paralisia dos músculos intrínsecos da mão e restituir a mobilidade da mão em garra (Nash, 2003).

## 1.3 Epidemiologia

### 1.3.1 Impacto global e importância médica

A doença de Hansen afecta menos de 1 milhão de pessoas em África, Ásia, América do Sul e Pacífico. Após uma tendência crescente entre 1966 e 1985, altura em que se estimava um total de 12 milhões de casos (5,4 milhões de casos registados; 12 casos/ 10 000 hab), verificou-se um decréscimo acentuado até à actualidade (superior a 90%). De acordo com a OMS, no início de 2008 a prevalência global de casos registados era de 212 802. O número de novos casos detectados tem também vindo a decrescer acentuadamente, sendo que durante 2007 se registaram menos 11100 novos casos que em 2006, correspondendo a um decréscimo de 4% (Leprosy Group, 2002; WHO, 2008).

Esta queda na prevalência não é proporcional à diminuição da taxa de detecção de novos casos. A acentuada diminuição da prevalência pode ser causada não por uma redução da transmissão de *M. leprae*, mas antes pela diminuição da duração do tratamento, com exclusão dos indivíduos já tratados como casos. A verdadeira incidência da doença é difícil de determinar, ao contrário por exemplo da tuberculose, em que a taxa anual de infecção é determinada com base no teste de Mantoux (Britton e Lockwood, 2004).

Tal foi a evolução favorável da situação global no que respeita à doença de Hansen que dos 122 países nos quais a lepra era considerada um problema de saúde pública (prevalência superior a 1 caso /10 000 hab) em 1985, apenas 3 países com mais de 1 milhão de habitantes continuam na lista – Brasil, Nepal, Timor-Leste – sendo responsáveis por 23% dos casos registados no início de 2008. Os países que mais casos detectaram em 2007 foram a Índia, Brasil, Indonésia, República Democrática do Congo (RDC), Bangladesh, Nigéria e Nepal (Leprosy Group, 2002; WHO, 2008).

No que se refere às diferenças de atingimento por género, verifica-se um predomínio de prevalência no sexo masculino após a puberdade (com uma proporção masculino/feminino de 1,5-2,0 para 1). Existem no entanto algumas zonas do globo em que esta razão se inverte, sobretudo em África (Uganda, Nigéria, Malawi, Gambia, Burkina Faso, Zambia) mas também na Tailândia e Japão (WHO, 2008).

A proporção de novos casos detectados com doença multibacilar (MB), a expressão da doença em crianças, mulheres e o número de doentes com incapacidade de grau 2 são indicadores

importantes da eficácia dos programas de controlo da doença. Existe uma grande variabilidade entre países em termos destes indicadores: segundo o *Weekly Epidemiological Record*, 2008, em África, a proporção de doença MB varia entre 40,74% nas Comoros e 92,93% na Etiópia. A proporção de crianças afectadas varia entre 2,89% no Togo e 37,96% nas Comoros. A proporção de doença em mulheres ascende a 60,15% na RDC e de casos com incapacidade grau 2 variam entre 1,85% no Gana e 25,52% no Burundi (WHO, 2008).

A situação epidemiológica da lepra na costa ocidental de África em 2008 está descrita na tabela 1. Os doentes assistidos no Hospital de Cumura, Região de Biombo, República da Guiné-Bissau, onde se realiza o presente estudo, provém com alguma frequência da Guiné-Conakry, Senegal e Mali. Na Guiné-Bissau, a prevalência registada é relativamente baixa com 69 casos registados e 58 novos casos detectados em 2007, com 40 novos casos de doença MB, 24 casos em mulheres, 3 crianças e 10 casos com incapacidade grau 2. (WHO, 2008).

Tabela 1 – Situação da Lepra na Guiné, Guiné-Bissau, Mali e Senegal no início de 2008.

|                    | Prevalência<br>registada | Novos<br>casos<br>detectados | Novos<br>casos de<br>doença<br>MB | Casos em<br>indivíduos do<br>sexo<br>feminino | Novos<br>casos em<br>crianças | Novos casos com<br>incapacidade<br>grau 2 |
|--------------------|--------------------------|------------------------------|-----------------------------------|---|-------------------------------|---|
| GUINÉ<br>(CONAKRY) | 684                      | 803                          | 551                               |   | 79                            | 88  |
| GUINÉ-<br>BISSAU   | 69                       | 58                           | 40                                | 24  | 3                             | 10  |
| MALI               | 439                      | 455                          | 331                               | -   | -                             | -   |
| SENEGAL            | 433                      | 282                          | 219                               | 117   | 37                            | 32  |

(adaptado de WHO, 2008)

O decréscimo acentuado do número de casos a que se tem assistido nos últimos 20 anos é, em grande parte, resultado da instituição da poliquimioterapia como tratamento padrão destes doentes, a par da resolução para a eliminação da doença de Hansen como problema de saúde pública e implementação de programas nacionais para o seu controlo (Leprosy Group, 2002).

Apesar do impacto dramático da poliquimioterapia na prevalência da lepra, em 2002 estimava-se que 2 milhões de pessoas continuavam a viver com incapacidades permanentes associadas à doença de Hansen (Britton e Lockwood, 2004).

A proporção de doentes com sequelas como ulceração cutânea, atrofia muscular e contracturas varia entre países. Tal variação é afectada pelo tipo de Lepra bem como pelo diagnóstico tardio. O impacto da incapacidade persiste devido à alta transmissão da doença no passado e atraso no início do tratamento adequado, tendo como consequência uma reduzida mas persistente incidência de incapacidade (Britton e Lockwood, 2004).

### 1.3.2 Estratégia de Controlo

A nível nacional e local diversos factores têm contribuído para uma acção insuficiente na luta contra a lepra. Estes incluem a deficiente informação disponível para os agentes de saúde e público em geral, o desinteresse por parte dos *media* e do poder político local e a deficiente disponibilidade de fármacos (Fine, 2006). Os seguintes aspectos são de extrema importância para uma eficaz estratégia no controlo da Lepra:

- **Poliquimioterapia (PQT)** – a sua instituição tão precoce quanto possível continua a constituir a principal estratégia em qualquer programa de controlo da lepra. Apesar de bem definida, a implementação da PQT ainda não é universal não cobrindo, por vezes, algumas populações mais marginalizadas;
- **Deteção precoce** passiva dos novos casos, de modo a poder iniciar a terapêutica tão precocemente quanto possível;
- **Reforçar o programa se necessário**, eventualmente com detecção activa, em áreas onde se detectam grandes proporções de novos doentes com incapacidade grau 2;
- A **vacinação com BCG** poderá ter um papel importante, já que parece ser efectiva, evidenciando taxas de protecção contra a lepra de 40-50% (Karonga Prevention Trial Group, 1996);
- Reforço das medidas com vista a **prevenção de incapacidade** em todas as suas dimensões, em particular a sua detecção precoce, tratamento e prevenção, salientando-se neste âmbito o papel da reabilitação baseada na comunidade;
- **Monitorização** eficaz do programa;
- **Integração dos programas de controlo de lepra no sistema de saúde primário**, permitindo aos programas nacionais manter as suas actividades, quer em termos de cobertura, quer de qualidade dos cuidados de saúde prestados;
- Manutenção da **formação de profissionais de saúde**;
- Manutenção do lugar apropriado do programa na **lista de prioridades** no que se refere a política de saúde (WHO, 2009b).



## 1.4 Etiologia

O agente causador da doença de Hansen é um bacilo gram-positivo, álcool-ácido resistente, intracelular obrigatório, com tropismo para as células de Schwann e macrófagos. Os bacilos evidenciam preferência por regiões do corpo com temperatura mais baixa. Para fins de investigação, o organismo pode actualmente ser replicado na pata do rato ou no tatu (Gentilini *et al*, 1999).

A sequenciação do genoma do *M. leprae* tem permitido uma melhor caracterização da biologia única deste organismo. Ao longo da sua evolução e adaptação ao Homem, os genes envolvidos na replicação *ex-vivo*, vias metabólicas completas e genes reguladores de *M. leprae* foram sendo eliminados ou substituídos por muitos genes inactivados ou pseudogenes, mantendo-se, no entanto, os genes responsáveis pela síntese duma parede celular micobacteriana. Assim o bacilo passou a depender dos metabolitos do hospedeiro, o que explica a sua replicação lenta e a incapacidade de crescer em cultura (Brennan e Vissa, 2001).

Até ao presente, o estudo do seu genoma sugere que a sua diversidade genética é limitada, tendo sido concluído num estudo recente que os genomas de estirpes asiáticas, africanas e das Américas eram clones, distinguindo-se apenas por polimorfismos de um único nucleótido ou números variáveis de repetições *tandem* (Monot *et al*, 2005). No entanto, em 2008 esta noção foi posta em causa quando Han e os seus colegas descreveram uma nova espécie de *Mycobacterium* causadora da doença (*M. lepromatosis*), que pode explicar algumas das variações clínicas e geográficas da lepra, em particular a sua forma difusa – fenómeno de Lúcio. *M. lepromatosis* e *M. leprae* terão divergido evolutivamente a partir de um ancestral comum há cerca de 10 milhões de anos, já depois da grande inactivação de genes já descritos para o *M. leprae* e que o novo organismo partilha (Brennan e Vissa, 2001; Xiang *et al*, 2009).

## 1.5 Imunologia e fisiopatologia da lesão nervosa na lepra

A expressão clínica da doença de Hansen e em particular da lesão nervosa é o reflexo da resposta imunitária do hospedeiro humano contra *M. leprae*.

Quando se desenvolve imunidade celular vigorosa, os bacilos são fagocitados por histiócitos, formando-se células epitelióides e células gigantes que são cercadas por linfócitos, constituindo-se, assim, o granuloma tuberculóide. Desta forma, a doença restringe-se a máculas cutâneas bem delimitadas ou a determinados troncos nervosos. As lesões estão infiltradas por células T CD4+ secretoras de interferão, sem ou apenas com escassas micobactérias presentes nas lesões. A resposta humoral é fraca ou mesmo ausente. A doença será próxima do pólo tuberculóide do espectro (Gentilini *et al*, 1999; Britton e Lockwood, 2004).

Se não se desenvolve imunidade celular, os histiócitos não vão destruir os bacilos. A ausência de resposta celular explica que as lesões nervosas sejam tardias. Os bacilos que invadem a derme são fagocitados por histiócitos com um aspecto característico – células de Virchow – com citoplasma apresentando bacilos que serão libertados por ruptura dessas células. Os bacilos libertados são recapturados perpetuando-se o ciclo e proliferando de forma descontrolada, resultando em muitas lesões e extensa infiltração cutânea e nervosa. O aspecto histológico será o de um granuloma não imunológico, com células apresentando muitas bactérias mas poucos linfócitos T CD4+ e CD8+. Detectam-se elevados títulos de anticorpos para glicolípido fenólico 1 (PGL-1) e antígenos específicos do *M. leprae* (Cho *et al*, 2001). Tratar-se-á de uma doença de características próximas do pólo lepromatoso do espectro (Gentilini *et al*. 1999; Britton e Lockwood, 2004).

A base imunológica do pólo lepromatoso não está completamente esclarecida. Uma explicação possível pode ser o desvio da resposta mediada por linfócitos CD4+, delecção das células T reactivas ao *M. leprae* e presença de células T reguladoras ou supressoras (Talhari *et al*, 2007). A reacção de Mitsuda positiva testemunha a imunidade celular contra o *M. leprae* e suporta a explicação acima descrita, encontrando-se positiva na forma tuberculóide da doença, ao contrário da forma lepromatosa (Gentilini *et al*, 1999)

### 1.5.1 Fisiopatologia da lesão nervosa na lepra

A lesão nervosa na lepra deve-se fundamentalmente a três mecanismos distintos:

1) Lesão por efeito directo do *M. leprae*:

Inclui lesão por alterações ao nível das proteínas dos neurofilamentos e mecanismos de desmielinização por contacto;

2) Lesão mediada por processos inflamatórios e imunológicos:

- Ligação de anticorpos a neurofilamentos,
- Citotoxicidade,
- Receptores do hospedeiro (por exemplo nas células de Schwann),
- Alterações na fosforilação de proteínas dos nervos,
- Acção de linfócitos T mielina-activados,
- Auto-imunidade/mimetismo molecular;

3) Lesão por edema e processos mecânicos:

A lesão das células de Schwann torna os axónios mais susceptíveis a lesão mecânica. Por outro lado, o edema que acompanha o processo inflamatório no interior do inflexível perinervo, bem como em regiões anatómicas caracterizadas pela existência de canais inextensíveis, causa um aumento da pressão exercida sobre as fibras nervosas e estruturas vasculares. Dessa forma gera-se um processo de neuropatia por compressão e isquémia, com eventual progressão para fibrose dos nervos periféricos (Van Brakel *et al.* 2007).

A lesão dos troncos nervosos na lepra, que se manifesta clinicamente por dor e outras alterações funcionais dos nervos afectados, apresenta-se no exame anatomo-patológico como uma inflamação ascendente peri e intraneural dos troncos nervosos, desde as suas terminações (relacionadas com lesões cutâneas e nervos subcutâneos), até troncos mais proximais e importantes (Scollard, 2008).

Apesar da presença da bactéria nas células de Schwann e macrófagos intraneurais ter sido documentada em diversos estudos, não só as fibras com mielina mas também as amielínicas são alvos importantes da lesão nervosa (Scollard, 2008).

## 1.6 Disseminação da doença

A transmissão pode permanecer, embora baixa, durante décadas, como sugerido pelo surgimento de novos casos em regiões da África do Sul onde decorriam programas de controlo de longa duração (Durrheim *et al*, 2002).

O principal modo de transmissão é, provavelmente, por aerossolização de secreções nasais e sua inspiração e contacto com a mucosa nasal e respiratória. O *M. leprae* não consegue atravessar a pele intacta em qualquer direcção pelo que se exclui a transmissão por contacto físico (Britton e Lockwood, 2004). O DNA do *M. leprae* é encontrado nas secreções nasais de doentes com lepra e em até 5% dos indivíduos saudáveis na Índia e Indonésia, suportando o modo de transmissão acima referido mas também sugerindo que a infecção subclínica é mais frequente do que se considerava anteriormente (Hatta *et al*, 1995). A maioria dos indivíduos com infecção subclínica não desenvolve doença (Leprosy Group, 2002).

A proximidade com os doentes com lepra é um importante determinante da transmissão, sendo que o risco relativo de doença é para os contactos domésticos de 8-10 para a forma lepromatosa e 2-4 para a forma tuberculóide. Quando a prevalência na comunidade diminui, aumenta a importância do contacto doméstico (Leprosy Group, 2002; Britton e Lockwood, 2004).

## 1.7 Manifestações clínicas

A doença apresenta uma grande variabilidade de manifestações clínicas, cobrindo o espectro entre os extremos tuberculóide e lepromatoso.

O período de incubação varia entre alguns meses (já descrito com 3 semanas de duração) e 30 anos, sendo os valores médios estimados em 4 anos para a forma tuberculóide e 10 anos para a forma lepromatosa.

A maioria dos indivíduos que entram em contacto com doentes lepromatosos não desenvolvem sintomas ou sinais, apesar de a maioria ser infectada e debelar ou manter sob controlo a infecção. A remissão espontânea pode ocorrer numa proporção apreciável de lesões precoces na infância (Leprosy Group, 2002).

A lepra afecta a pele, os nervos e olhos e causa doença sistémica na sua forma lepromatosa. Os sintomas iniciais são muito variáveis, surgindo frequentemente uma lesão macular hipopigmentada ou eritematosa, com anestesia. Por vezes podem surgir várias lesões maculares, infiltração cutânea disseminada, ou alterações da sensibilidade sem alterações cutâneas visíveis (Leprosy Group, 2002).

Tipicamente, na altura do diagnóstico os doentes apresentam-se com lesões cutâneas, fraqueza muscular associada a lesão de um nervo periférico, ou uma queimadura ou úlcera numa mão ou pé por perda de sensibilidade. Os doentes *borderline* podem apresentar-se com dor neurogénica, paralisia súbita, novas lesões cutâneas, dor ocular ou doença febril sistémica (Britton e Lockwood, 2004).

As **lesões cutâneas** mais frequentemente tomam a forma de máculas ou placas e mais raramente pápulas ou nódulos. As lesões são hipopigmentadas e infiltradas com um rebordo saliente, nas formas *borderline* tuberculóide e tuberculóide. Nas peles claras podem apresentar-se eritematosas. Na forma lepromatosa surge com alguma frequência infiltração difusa da pele. Na forma tuberculóide, as lesões apresentam hipostesia e anidrose, enquanto na forma lepromatosa as lesões, muitas vezes confluentes, não apresentam alterações da sensibilidade (Gentilini *et al*, 1999).

As **lesões neurológicas** podem ocorrer, fundamentalmente, a dois níveis: troncos nervosos periféricos e pequenos nervos da derme (Britton e Lockwood, 2004; Gentilini *et al*, 1999).

Os **nervos periféricos** são afectados em zonas de túneis fibro-ósseos superficiais – grande nervo auricular (pescoço), nervo cubital (cotovelo), radial cutâneo (punho), nervo mediano (punho) e nervo ciático popliteu externo (colo do perónio) e nervo tibial posterior (maléolo interno).

Em ordem decrescente de frequência estão envolvidos os nervos: tibial posterior, cubital, mediano, ciático popliteu externo e facial. O seu envolvimento produz aumento da sua espessura, com ou sem hipersensibilidade, e padrões de alterações sensitivo-motoras regionais (Britton e Lockwood, 2004; Gentilini *et al*, 1999).

Os **pequenos nervos da derme** sensitivos e autonómicos são afectados na lepra, produzindo desde hipostesia e anidrose a alterações sensitivas em luva e em meia.

A lepra neurológica pura apresenta envolvimento assimétrico dos troncos nervosos periféricos, sem lesões cutâneas visíveis e pode corresponder a qualquer tipo de lepra no estudo histopatológico. Na Índia, onde este tipo de manifestação é mais frequente, a forma neurítica pode corresponder até 4,2% dos doentes (Kumar *et al*, 2004).

As **alterações sistémicas**, mais frequentes nos doentes lepromatosos, devem-se à infiltração bacilar afectando a mucosa nasal, ossos, gânglios linfáticos, sistema reticulo-endotelial (baço, fígado, medula óssea) e testículos (Gentilini *et al*, 1999; Leprosy Group, 2002).

As **alterações oftalmológicas** resultando quer de lesão nervosa – ramos dos nervos pares cranianos trigémio (sensitivo) e facial (motor) – quer de infiltração e invasão bacilar directa, culminam na perda da acuidade visual podendo levar a cegueira completa, com consequências dramáticas para doentes já com sequelas sensitivo-motoras (Gentilini *et al*, 1999).

## **Classificação clínica**

Sendo uma doença de espectro com apresentação clínica, prognóstico e tratamento variáveis, a sua classificação em diversos tipos é fundamental para uma abordagem adequada.

A classificação de Ridley e Jopling descreve 5 formas clínicas: as formas polares, tuberculoide (TT) e lepromatosa (LL), e as formas *borderline* – *borderline* tuberculoide (BT), *borderline borderline* (BB) e *borderline* lepromatosa (BL). O tipo TT caracteriza-se por lesões cutâneas normalmente isoladas, de tamanho variável, que evidenciam anestesia. A pesquisa de bacilos na lesão é negativa e

o teste da lepromina (teste de Mitsuda) é positivo. A neuropatia associada é precoce, atingindo os troncos periféricos de forma assíncrona e assimétrica.

A forma LL é caracterizada por inúmeras lesões de dimensões reduzidas e limites mal definidos, que não apresentam alterações da sensibilidade ou autonómicas. A pesquisa de bacilos álcool-ácido resistentes é fortemente positiva e a reacção de Mitsuda é negativa.

As formas *borderline* são imunologicamente instáveis e susceptíveis de se modificar, constituindo um grupo heterogéneo com características clínicas, histológicas e bacteriológicas variáveis entre as duas formas polares.

A classificação da OMS é exclusivamente bacteriológica, distinguindo os tipos paucibacilar (PB) e multibacilar (MB) em função do número de bacilos encontrados no esfregaço nasal ou cutâneo. O primeiro tipo corresponde às formas TT e BT da classificação de Ridley e Jopling e o segundo às formas BB, BL e LL.

Devido às limitações da aplicação de métodos bacteriológicos, esta classificação foi modificada tendendo-se a utilizar critérios exclusivamente clínicos para fins de aplicação em programas de controlo de lepra. Assim, considera-se doença do tipo PB a que apresenta menos de 5 lesões cutâneas e MB a que apresenta mais de 5 lesões cutâneas.

### **Classificação do grau de incapacidade física**

A incapacidade física na lepra é classificada segundo três sistemas principais– o *Maximum Impairment Grade*, o *Eye Hand and Foot Sum Score (EHF)* e a *Impairment Summary Form (ISF)*. As duas primeiras classificações baseiam-se na presença de hipostesia e/ou deformidades visíveis relacionáveis com a lepra e são as mais utilizadas nos programas de controlo. A terceira (ISF) tem a vantagem de reflectir de uma forma mais dinâmica as alterações, mesmo se parciais, em termos de incapacidade ao longo do tempo e tratamento. Esta última está mais indicada para um seguimento individual do doente e como suporte da decisão clínica (Ebenso e Ebenso, 2007).

## 1.8 Reacções lepróticas

De ordem imunológica, são complicações agudas graves que podem preceder ou acompanhar o tratamento anti-bacilar. Constituem igualmente um importante factor de abandono da terapêutica. A distinção entre os diferentes tipos tem interesse terapêutico e prognóstico (Gentilini *et al*, 1999).

### 1.8.1 Reacções de tipo I

Ocorrem em 37% dos doentes MB, apenas em *borderline* (BT, BB, BL) e compreendem:

- 1) **Reacção de reversão ou *upgrading*** traduz-se por uma alteração no sentido do pólo tuberculóide. Corresponde a um reforço da imunidade celular que se acompanha da destruição das células infectadas, incluindo as nervosas.

Tipicamente surge nos primeiros 6 meses de tratamento, mas pode ocorrer depois de completar a PQT, ser única ou ocorrer em dois ou três acessos. Caracteriza-se por uma modificação das lesões cutâneas que se tornam edemaciadas, eritematosas, e limitadas na periferia. Pode ocorrer uma nevrite aguda que evolui para paralisia numa questão de horas. O estado geral está conservado. No exame bacteriológico existe diminuição da carga bacilar, a reacção de Mitsuda torna-se positiva (Jopling, W. H; McDougall, A. C; 1988; Gentilini, 1999).

- 2) **Reacção de degradação ou *downgrading*** é o oposto à reacção de reversão. É rara e corresponde a uma progressão da doença no sentido do pólo lepromatoso com: multiplicação das lesões cutâneas, melhoria das alterações sensitivas e envolvimento neurológico bilateral e simétrico. Faz-se acompanhar de um aumento da carga bacilar (Jopling e McDougall, 1988; Gentilini *et al*, 1999).

### 1.8.2 Reacções de tipo II ou eritema nodoso leprótico (ENL)

Esta forma grave de reacção ocorre nos doentes mais bacilíferos, LL ou BL, tratados ou não, sob a forma de acessos sucessivos e repetidos, normalmente durante os dois primeiros anos de tratamento.

Manifesta-se por uma erupção constituída por pequenos nódulos eritematosos, dolorosos, superficiais ou profundos que podem ulcerar. Caracteriza-se por nevrite aguda, hipertrófica, dolorosa, bilateral e simétrica. Acompanha-se por alteração do estado geral com febre, linfadenopatias, dores difusas, artralguas, artrite, dor óssea, dactilite, iridociclite, orqui-epididimite, epistaxis, glomerulopatia e proteinúria. Os acessos nevíticos, inicialmente autolimitados, acabam por causar défice sensitivo-motor (Jopling e McDougall, 1988; Gentilini *et al*, 1999).



## **1.9 Aspectos ortopédicos da lepra**

A lepra é uma doença do sistema nervoso periférico cujo envolvimento acaba por culminar em lesões altamente incapacitantes.

Inicialmente as funções sensitivas, autonómicas e motoras são afectadas, gerando-se uma situação de susceptibilidade para a ocorrência de trauma, com feridas e úlceras que podem evoluir segundo um processo de infecção e cicatrização que vai progressivamente gerar mais deformidade e incapacidade.

### **1.9.1 Neuropatia periférica dos membros**

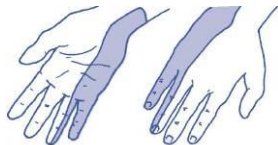




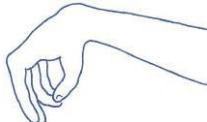

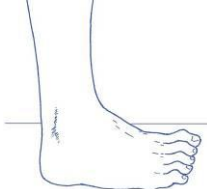
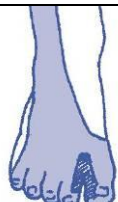

Como referido, por uma diversidade de mecanismos distintos, estabelece-se um estado de inflamação e edema dos nervos periféricos que causa uma neuropatia periférica. Esta caracteriza-se, inicialmente, por diminuição da velocidade de condução do estímulo e mais tardiamente por bloqueio completo da condução com a característica disfunção autónoma, sensitiva e motora (Husain e Mishra, 2008).

Na Lepra MB, o espessamento do nervo ocorre após invasão do tecido nervoso por bacilos ou na sequência de estados reaccionais. Na lepra PB, uma reacção de hipersensibilidade leva a inflamação aguda e súbita (Husain e Mishra, 2008).

Os nervos mais envolvidos são, no membro superior, o cubital, mediano e radial, e no membro inferior o tibial posterior e o ciático popliteu externo. Os locais mais comuns de lesão por compressão são respectivamente: a goteira cubital no cotovelo (nervo cubital), o túnel cárpico no punho (nervo mediano), rádio distal/estilóide radial e goteira radial (ramo sensitivo e tronco do nervo radial), a região retromaleolar interna (túnel társico) no tornozelo (nervo tibial posterior), e o colo do perónio (nervo ciático popliteu externo) (Husain e Mishra, 2008; Moonot *et al*; 2005).

O envolvimento destes troncos nervosos manifesta-se clinicamente com alterações da sensibilidade na área de distribuição sensitiva do nervo e parésia ou paralisia dos músculos por estes innervados, condicionando inicialmente disfunção e mais tarde deformidades a nível dos membros. A tabela 2 resume estas lesões.

Tabela 2 – Manifestações clínicas do envolvimento da função motora na lesão dos troncos nervosos periféricos a nível do membro superior (cubital, mediano, radial) e membro inferior (tibial posterior, ciático popliteu externo). (Lehman et al, 1997; Warwick, 2010).

| Tronco nervoso           | descrição   | Manifestações clínicas   |   |
|--------------------------|---|--|---|
|                          |   | sensitivas   | motoras   |
| Cubital                  | <ul style="list-style-type: none"> <li>-Parésia ou paralisia da musculatura innervada pelo cubital levando à garra do 4º e 5º dedos.</li> <li>-Diminuição da força de pinça (1º dedo).</li> <li>-Diminuição ou perda da sensibilidade na área innervada pelo cubital.</li> <li>-Atrofia do 1º espaço interósseo e da região hipotenar.</li> </ul> |    |    |
| Mediano                  | <ul style="list-style-type: none"> <li>-Parésia ou paralisia da musculatura innervada pelo nervo mediano, levando à garra do 1º, 2º e 3º dedos.</li> <li>-Diminuição ou perda da sensibilidade na área innervada pelo nervo mediano.</li> <li>-Atrofia da região tenar.</li> </ul>  |   |    |
| Radial                   | <ul style="list-style-type: none"> <li>-Parésia ou paralisia da musculatura innervada pelo radial podendo levar à mão pendente.</li> <li>-Diminuição ou ausência de sensibilidade no dorso da mão (entre 1º e 2º dedos).</li> <li>-Atrofia da região dorsal do antebraço.</li> </ul>  |  |  |
| Tibial Posterior         | <ul style="list-style-type: none"> <li>Parésia ou paralisia da musculatura innervada pelo nervo tibial posterior (intrínsecos), levando a dedos em garra.</li> <li>Diminuição, ou ausência, da sensibilidade na região plantar.</li> <li>Atrofia da musculatura da planta do pé.</li> </ul>   |  |  |
| Ciático Popliteu Externo | <ul style="list-style-type: none"> <li>Parésia ou paralisia da musculatura innervada pelo nervo ciático popliteu externo levando ao quadro de pé pendente e marcha tipo <i>steppage</i>.</li> <li>Atrofia da porção anterior e externa da perna.</li> </ul>   |  |  |

## 1.9.2 Alterações ósseas na lepra

As **alterações ósseas na lepra** podem ser divididas em dois grupos: específicas e secundárias. As primeiras resultam da acção directa do *M. leprae* sobre o osso e as segundas resultam do trauma e infecção que ocorrem na sequência das alterações sensitivo-motoras características do envolvimento nervoso na doença.

### 1) Complicações específicas

As complicações ósseas específicas são raras – incidência de 3-5% dos doentes hospitalizados – e concentram-se, sobretudo, nos pequenos ossos da face, mãos e pés.

Estas lesões caracterizam-se por reacções granulomatosas destrutivas que se manifestam radiologicamente por zonas de rarefacção óssea.

**Osteíte leprótica** – a deposição de bacilos nos canais medulares, periósteo e vasos nutritivos dá origem a quistos ósseos, orifício da artéria nutritiva aumentado e dactilite semelhante à encontrada na tuberculose ou sífilis. Este processo de periostite pode envolver os ossos da perna e o cúbito.

Nas mãos, envolve as extremidades distais das primeiras e segundas falanges, enquanto nos pés afecta as cabeças dos metatársicos que podem evidenciar fracturas cominutivas patológicas devido à carga a que estão sujeitas.

As superfícies articulares podem também estar envolvidas levando a fracturas, subluxações e dedos em garra rígidos (Moonot *et al*, 2005).

### 2) Complicações Secundárias

São as mais comuns:

- **Alterações osteoporóticas localizadas** - são consequência da imobilização resultante do desuso associado às alterações motoras (Moonot *et al*, 2005).
- **Osteoporose generalizada** – como consequência do envolvimento testicular na doença lepromatosa (Moonot *et al*, 2005)..
- **Atrofia óssea concêntrica** - A desinervação motora está associada a absorção de osso esponjoso com desenvolvimento de atrofia óssea concêntrica. Esta pode afectar sobretudo o comprimento ou a espessura do osso, sendo, no entanto, mais frequente a associação dos dois tipos de atingimento. É limitada às falanges na mão, falanges e

metatársicos no pé. O aspecto resultante, afilado na porção terminal, confere uma deformidade em bico de lápis (Jopling e McDougall, 1988; Moonot *et al*, 2005).

- **Absorção óssea distal** - As alterações por absorção distal afectam as extremidades dos dedos insensibilizados. Este processo, quando complicado por infecção, pode progredir para perda progressiva dos dedos e eventual septicemia, culminando na morte.

Ao nível do pé, a absorção secundária ao trauma e infecção é mais frequente em três locais: nas extremidades distais dos dedos, na metatarsofalangica e no tarso (Moonot *et al*, 2005).

As deformidades associadas a paralisia do pé, que são potencialmente prejudiciais para as articulações metatarsofalângicas, são os dedos em garra e pé pendente. As deformidades estáticas como o *hallux valgus*, *metatarsus primus varus* e pé plano estão associadas a úlceras plantares que podem levar a absorção óssea. A absorção do tarso não é rara, sobretudo do arco interno, sendo que a do arco externo ocorre mais como complicação tardia de uma deformidade rígida do pé (Moonot *et al*, 2005);

- **Articulações de Charcot** - artropatia destrutiva asséptica resultante da perda de sensibilidade e consequente perda de reflexos de defesa, resultando em exuberante e rápida destruição óssea. Mais frequentemente atinge os dedos, punho e tibia-társica (Solomon *et al*, 2010).

As alterações ortopédicas na lepra variam com o tipo de doença, sendo menos frequentes em doença do pólo tuberculóide já que não existe deposição de bacilos no osso e vasos nutritivos. As alterações secundárias à neuropatia podem surgir precocemente na doença próxima do pólo tuberculóide mas, ao contrário da doença lepromatosa, não são bilaterais e simétricas (Jopling e McDougall, 1988; Moonot, *et al*. 2005).

### **1.10 Lepra e HIV**

A imunidade para o *M. leprae* depende de uma função intacta das células T. No entanto, em contraste com a tuberculose, a co-infecção com HIV não tem impacto significativo no desenvolvimento de lepra clínica. O HIV-1 não é factor de risco para lepra e estes indivíduos desenvolvem as lesões cutâneas típicas, quer macroscopicamente, quer do ponto de vista histológico, mesmo quando a contagem de células T CD4+ está baixa. Reacções imunes exuberantes podem desenvolver-se como parte de um processo de reconstituição imunitária no início da terapêutica anti-retroviral, constituindo a chamada Síndrome Inflamatória de Reconstituição Imunitária, constatada a primeira vez em doentes infectados por outras micobactérias (MAC e *M. tuberculosis*). Esta reconstituição pode, inclusivamente, determinar uma alteração na apresentação da doença no sentido do pólo tuberculóide do espectro. Uma evolução no espectro da doença no sentido tuberculóide deve assim ser valorizada, já que as formas *borderline* são instáveis mas evoluem normalmente no sentido do pólo lepromatoso. (Britton e Lockwood, 2004; Leprosy Group, 2002; Talhari *et al*, 2007).

## 1.11 Diagnóstico

O diagnóstico baseia-se mais frequentemente em dados clínicos. As alterações características são facilmente detectáveis após um curto período de treino. Num contexto endémico raramente são necessários exames laboratoriais ou outros para confirmar o diagnóstico, bastando verificar-se um dos seguintes critérios:

- Lesão cutânea consistente com lepra e com hipostesia, associada ou não a nervos espessados
- Esfregaço positivo para bacilos álcool-ácido resistentes

A realização de **esfregaço nasal ou das lesões cutâneas** ou outras áreas seleccionadas como o lóbulo da orelha ou cotovelos permite detectar os bacilos de Hansen e identificar os indivíduos mais infecciosos. Este método tem elevada especificidade, contudo, a sua sensibilidade é baixa e o diagnóstico clínico deverá ser suficiente para iniciar o tratamento (Lockwood, 2002).

Quando disponível, o **exame histológico** é o “gold standard” para o diagnóstico por biópsia cutânea de uma das lesões ou, na sua ausência, biópsia de um ramo nervoso sensitivo, de preferência hipertrofiado. A presença de inflamação neuronal no exame histológico permite diferenciar a lepra de outras patologias granulomatosas (Britton e Lockwood, 2004).

Não existem actualmente métodos de **diagnóstico serológico** da lepra suficientemente fiáveis para aplicação clínica: a detecção de anticorpos anti PGL-1, por exemplo, é específica do *M. leprae* mas pouco sensível (Cho *et al*, 2001). A detecção de DNA de *M. leprae* por **métodos moleculares** (PCR) não encontra ainda aplicação no terreno (Britton e Lockwood, 2004).

Os **exames electrofisiológicos** poderão ser importantes tanto para o diagnóstico de neuropatia em doentes com lepra, como para o rastreio de contactos, já que num estudo foram identificados contactos familiares de doentes com lepra que tinham aumento de tempos de condução e alteração da função nervosa autónoma mas eram clinicamente assintomáticos. Estes indivíduos corresponderão às formas de neuropatia mais precocemente detectáveis (Van Brakel *et al*, 2007).

Outros exames complementares poderão ser úteis na avaliação destes doentes em função dos órgãos e sistemas envolvidos. No que diz respeito à patologia ortopédica os **exames de imagem** têm especial importância.

## 1.12 Tratamento e Prevenção

### 1.12.1 Tratamento médico

O estado da arte no que se refere ao tratamento da lepra assenta na Poliquimioterapia (PQT), que consiste em rifampicina mensal, dapsona diária, e clofazimina com dose diária e mensal. Para as formas MB a OMS recomenda um tratamento com a duração de 12 meses, sendo que alguns doentes com carga bacteriana inicial alta podem necessitar de tratamento mais prolongado. Doentes paucibacilares fazem a terapêutica durante 6 meses com rifampicina e dapsona. Os fármacos são distribuídos mundialmente pela OMS em placas diferentes consoante se trate de criança ou adulto e de doença paucibacilar ou multibacilar.

As **reações lepróticas** são responsáveis por lesões que levam a incapacidade e são tratadas com corticoterapia (prednisolona) durante 3-4 meses (doentes BT) ou 6 meses (doentes BL), nas **reações de tipo 1 (ou reversão)**. O esquema corticoterápico óptimo é discutível, tendo-se verificado vantagem em períodos prolongados de tratamento (20 semanas) mas não em doses maiores de corticosteroide (Rao *et al*, 2006).

A taxa de recuperação esperada é de cerca de 60-70%, podendo ser inferior em doentes com disfunção neurológica prévia ou reações crónicas ou recorrentes (Comissão Médico-Social da ILEP; 2002).

As **reações tipo 2** (o ENL) são mais difíceis de tratar necessitando de cursos repetidos de corticoterapia. A clofazimina tem um efeito anti-inflamatório importante no ENL e é frequentemente usada num esquema diário durante vários meses. Com a sua introdução na PQT a frequência de ENL foi reduzida significativamente para cerca de 5% (Agrawal *et al*, 2005; Gentilini *et al*, 1999). A talidomida é o fármaco de escolha em indivíduos jovens do sexo masculino com ENL severo. A sua utilização em mulheres é controversa devido ao seu efeito teratogénico sobre um hipotético feto em desenvolvimento. A colchicina e a pentoxifilina poderão ser eficazes e úteis como terapêutica adjuvante no tratamento das reações tipo 2 (Agrawal *et al*, 2005; Gentilini *et al*, 1999).

### 1.12.2 Tratamento Cirúrgico

O tratamento cirúrgico tem um papel importante no tratamento da instabilidade motora, da úlcera crónica, infecção crónica ou na correcção de alterações nos tecidos moles e deformidades ósseas.

Os objectivos da cirurgia na lepra são, segundo Palande e Srinivasan (1997):

- promover a cura das úlceras plantares;
- prevenir a recorrência de ulceração plantar;
- tratar infecções agudas na mão;
- prevenir paralisia permanente e deformidades consequentes, removendo factores que contribuem para a neuropatia periférica;
- corrigir deformidades da face;
- corrigir deformidades paralíticas e incapacidade resultantes de paralisia muscular.

A tabela 3 resume os vários tipos de lesão do foro ortopédico passíveis de terapêutica cirúrgica.

Tabela 3 – Lesões do foro ortopédico na lepra e respectivo tipo de tratamento cirúrgico (adaptado de Palande e Srinivasan, 1997).

| Lesão                         | Consequência  | Tipo de cirurgia   |
|-------------------------------|---|--|
| Úlcera plantar                | Destruição progressiva do pé                              | Desbridamento, lavagem e desinfecção. Se infectada: drenar eventual abscesso e antibioterapia. Eventual enxerto.             |
| Dedos dos pés em garra        | Risco de úlcera plantar                                   | Correcção cirúrgica – transferência tendinosa, artrodese interfalangica, sindactilia cirúrgica, amputação trans-metatarsica. |
| Infecções da mão              | Impossibilidade de utilizar mão                           | Drenagem   |
| Nevrite com paralisia precoce | Deformidades paralíticas                                  | Descompressão cirúrgica do nervo   |
| Pé pendente                   | <i>Steppage</i> e potencial para outras lesões            | Transferência do tendão tibial posterior   |
| Mão em garra                  | Dificuldade em utilizar a mão. Deformidade estigmatizante | Capsulodese, transferência tendinosa, enxerto, outras  |



A **descompressão de nervos** como o cubital, o mediano, o tibial posterior ou o ciático popliteu externo numa fase precoce pode prevenir o aparecimento de paralisia ou perda de sensibilidade e respectivas complicações. Segundo um estudo de 2008 esta abordagem terapêutica poderá estar indicada em doentes que não respondem à corticoterapia, sobretudo na descompressão do nervo tibial posterior, para a qual os resultados foram especialmente favoráveis com resolução das úlceras plantares em cerca de 100% dos casos, recuperação parcial da sensibilidade em 66% e recuperação total da sensibilidade em 44% dos casos (Husain e Mishra, 2008; Moonot *et al*, 2005).

O tratamento das úlceras plantares inclui o **desbridamento cirúrgico** de tecido desvitalizado, interdição da carga e tratamento agressivo da infecção secundária com antibioterapia dirigida a *Staphylococcus aureus*, o principal agente envolvido (Moonot *et al*, 2005).

A **amputação**, embora tenha uma conotação negativa e esteja associada a um impacto social desfavorável na vida dos doentes, pode estar indicada. Para além de ser por vezes uma medida que preserva a vida do doente, pode ser essencial para a sua reabilitação, promovendo a independência, integração social e participação económica. Para que se obtenham estes resultados é necessária uma cuidadosa e adequada selecção dos doentes, e disponibilidade de serviços protésicos. As indicações são muito específicas, estando praticamente restritas aos membros inferiores, consistindo principalmente nas consequências de longa duração das úlceras plantares como infecção e degenerescência maligna, bem como na destruição osteo-articular extensa neuropática associada a úlceras, feridas e contracturas. (Virmond, 2007)

Quando o pé neuropático é disfuncional, estruturalmente deformado, muito instável e susceptível à ulceração, pode exigir cirurgia mais complexa; as técnicas a utilizar – **osteotomias de correcção estrutural**, **artrodese** ou **amputação** – deverão ser específicas para cada caso. Este tipo de abordagem pretende não só tratar as lesões/deformidades, como prevenir as recorrências de complicações e promover a reabilitação (Monot, 2005; Vieira e Felicíssimo, 2008).

As deformidades por paralisia da mão ou pé podem ser tratados por **transposição tendinosa**. Estes procedimentos não devem ter lugar antes de 6 meses após o início da terapêutica antibiótica ou antes do final dos episódios de neurite, de modo a garantir que se trata de uma situação estabelecida e estável (Moonot *et al*, 2005; Palande e Srinivasan, 1997).

### 1.13 Prevenção da incapacidade e reabilitação baseada na comunidade (RBC)

A prevenção da incapacidade por meios eficientes é prioridade após a detecção de casos e instituição de PQT (Madhavan *et al*, 2007).

Já nos anos 50, Brand descreve como as mãos ou pés insensíveis e com deformidades paráliticas estão especialmente susceptíveis a lesões durante as actividades quotidianas e como o doente tem um papel fundamental na sua prevenção: é necessário que este compreenda os princípios básicos da prevenção e encontre motivação para os aplicar na vida quotidiana.

O primeiro aspecto fundamental será o **diagnóstico e tratamento precoce** de estados reaccionais e nevrite, podendo evitar ou mesmo reverter lesões estabelecidas e incapacidade. É crítica a formação de agentes sanitários e educação dos doentes e membros da sua comunidade, bem como avaliação neurológica periódica (ILEP, 2006). Também a cirurgia pode ter um papel preventivo, como no caso das descompressões nervosas ou cirurgias de correcção estrutural, que num pé normal poderiam ser geridas conservadoramente, mas que num pé insensível apresentam elevado risco de complicações (Macdonald *et al*, 2001).

Os **auto-cuidados** são igualmente importantes na prevenção da incapacidade e são da responsabilidade do próprio doente. Consistem em procedimentos e exercícios que a própria pessoa, devidamente orientada e supervisionada, pode e deve realizar, para prevenir incapacidades e deformidades (Moreira *et al*, 2002).

A utilização de **calçado apropriado** que proteja e não seja traumatizante para o pé é outro ponto de extrema importância na prevenção da ocorrência ou mesmo resolução de úlceras plantares (ILEP, 2006; ILEP, 1995).

No entanto, a prevenção da incapacidade não se deve limitar a prevenir os aspectos clínicos individuais, mas focalizar-se também na educação dos doentes e em como gerir as suas incapacidades com a participação das suas famílias, vizinhos e agentes sanitários de uma forma integrada (Madhavan *et al*, 2007).

No sentido mais amplo, a incapacidade surge porque as pessoas não têm iguais oportunidades dentro de suas famílias e comunidades. Como a incapacidade não diz respeito somente a deficiências, a melhor maneira de abordá-la é trabalhar com a comunidade. A RBC surgiu como uma

estratégia importante de desenvolvimento comunitário que, com o objectivo de superar limitações de actividades e restrições à participação social, visa a reabilitação, equalização de oportunidades e integração social de todas as pessoas com incapacidade, melhorando a sua qualidade de vida de uma forma global.

Assim, de uma abordagem sobretudo médica, passou-se para uma outra mais abrangente com vista a obter a chamada “reabilitação sócio-económica” contemplando, também, intervenções como: 1) educação e treino vocacional aumentando a capacidade funcional; 2) criação de ambientes que promovam o acesso a espaços físicos, informação e comunicação; 3) capacitação das pessoas e suas famílias, promovendo-as enquanto decisores e participantes em todos os aspectos da vida comunitária (WHO, 2007).

Esta nova abordagem da problemática da incapacidade e reabilitação do doente com lepra está contemplada na International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) da OMS que passou a incluir aspectos sociais e de qualidade de vida (WHO, 2008).

Estudos recentes evidenciaram uma mudança nas atitudes a nível das comunidades como resultado de programas de RBC, adoptando uma postura mais favorável relativamente aos portadores de incapacidades e promovendo a sua inclusão social (Ebenso *et al*, 2008).

## 2 Objectivos

### 2.1 Objectivo Geral

Caracterizar uma população de doentes com lepra no que se refere às sequelas do foro neuro-músculo-esquelético apresentadas e avaliar o seu impacto em termos de incapacidade, de forma a determinar as necessidades, no que diz respeito a intervenções preventivas e terapêuticas.

### 2.2 Objectivos Específicos

- 1) Descrever na população em estudo a prevalência de incapacidade e de diagnósticos do foro ortopédico entre cada grupo de graus de incapacidade, de acordo com o *Eye, Hand and Foot Sum Score* (EHF) e com o *Maximum WHO Impairment Grade*.
- 2) Descrever na população em estudo a prevalência de troncos nervosos afectados / diagnósticos de compromisso nervoso periférico.
- 3) Determinar a prevalência de lesões do aparelho músculo-esquelético relacionadas com incapacidade.
- 4) Caracterizar demograficamente o subgrupo da população que apresenta incapacidade.
- 5) Determinar o impacto da lepra na integração social e qualidade de vida dos doentes avaliados.

### **3 Materiais e Métodos**

#### **3.1 Conceção do estudo**

Este é um estudo observacional, analítico, transversal sem ocultação, não-randomizado, que visa caracterizar uma população de doentes com lepra no que se refere às sequelas do foro neuro-músculo-esquelético apresentadas e avaliar o seu impacto em termos de incapacidade, de forma a determinar as necessidades, no que diz respeito a intervenções preventivas e terapêuticas.

#### **3.2 Local e população em estudo**

Estudou-se uma população de doentes com diagnóstico de doença de Hansen internados ou observados em consulta no Hospital do Mal de Hansen de Cumura, na região de Bissau durante os primeiros nove meses de 2008.

A República da Guiné-Bissau (RGB) é um pequeno país com 36125 Km<sup>2</sup> de superfície e uma população de 1548159 habitantes localizado na costa Ocidental de África, classificado como um dos cinco mais pobres do mundo. Faz fronteira com o Senegal e com a Guiné-Conakry. O país é pantanoso ao longo da costa e plano no interior; da sua área total de terra (36,125 km<sup>2</sup>), 8,005 km<sup>2</sup> são alagados. O clima é tropical húmido; a estação das chuvas compreende o período de Junho a Setembro, alternando com a época seca que se estende de Dezembro a Maio, quanto se fazem sentir os ventos do deserto. A sua economia depende grandemente da agricultura e das pescas: 62% do PIB provém do sector agrícola e 82% da força de trabalho pertence a este sector (CIA, 2010; Instituto Nacional de Estatística, 2009). A RGB é administrativamente constituída por 9 regiões: Bafatá, Biombo, Bissau, Bolama, Cacheu, Gabú, Oio, Quinara, Tombali. Existem diversas etnias: Balantas (30%), Fulas (20%), Manjacos (14%), Mandingas (13%), Papéis (7%), Brames ou Mancanhas, Beafadas e Bijagós.



**Figura 1 - Mapa da Guiné-Bissau e suas regiões administrativas** (extraído de <http://www.geographicguide.net/africa/images/guinea-bissau-map.gif>)

O **Hospital do Mal de Hansen de Cumura**, gerido pela Missão Católica de Cumura, é o único centro de tratamento de lepra da Guiné-Bissau, diagnosticando a totalidade dos casos reportados a nível nacional; recebe doentes provenientes dos 9 sectores administrativos que constituem o território nacional e de alguns países vizinhos, sobretudo Senegal e Guiné-Conakry.

No ano de 2007 foram reportados por esta instituição um total de 58 novos casos (WER, 2008).



**Figura 2- Hospital do Mal de Hansen de Cumura, Guiné Bissau**

### **3.3 Amostragem**

A amostra de conveniência foi obtida recrutando os doentes internados ou seguidos em ambulatório no hospital durante o período em que decorreu o trabalho de campo (17 de Setembro a 4 de Outubro de 2008), bem como através dos registos clínicos dos doentes diagnosticados durante os primeiros 9 meses do ano de 2008.

#### **3.3.1 Critérios para inclusão:**

- Indivíduos com o diagnóstico de lepra por apresentarem pelo menos um dos seguintes:
  - Perda de sensibilidade claramente definida numa placa hipopigmentada ou eritematosa;
  - Nervo periférico espessado com hipostesia, anestesia, ou diminuição da força nos músculos por si inervados;
  - Presença de bacilos álcool-ácido resistentes no esfregaço cutâneo/linfa e
- Doente internado ou seguido em ambulatório; e
- Consentimento informado assinado.

#### **3.3.2 Critérios para exclusão:**

- Doente com diabetes ou outra neuropatia periférica conhecida não associada à lepra, ou patologia neurológica central com manifestação periférica; ou
- Recusa em participar do estudo.

### **3.4 Critérios para avaliação dos doentes**

Os doentes foram avaliados de forma padronizada seguindo os pontos estabelecidos no “Formulário de Avaliação de Doentes” (FAD) que se encontra em anexo.

Os dados demográficos, sócio-económicos e clínicos referentes aos doentes foram registados e obtidos segundo o “Formulário de Avaliação de Doentes” (FAD) – (Anexo 1).

#### **3.4.1 Critérios para avaliação clínica**

A avaliação diagnóstica e funcional foi realizada segundo os parâmetros padronizados estabelecidos no “Formulário de Avaliação de Doentes”, elaborado com base no formulário “Avaliação Simplificada das funções Neurais e Complicações” do Guia para o Controle da Hanseníase editado pelo Ministério da Saúde brasileiro em 2002.

Foram utilizados os monofilamentos de Semmes-Weinstein para avaliação sensitiva e o “Muscle Power Testing” do “Medical Research Council” para avaliação da função motora. Dada a ênfase ortopédica deste trabalho, foram avaliados apenas os troncos periféricos dos membros, ignorando-se os da cabeça e pescoço, também testados usualmente.

Consideraram-se “nervos afectados” aqueles que apresentaram sinais de nevrite – dor espontânea ou à palpação de um tronco nervoso periférico – ou sinais de alterações na sua função suficientes para classificação como grau 1 ou 2 do “Maximum WHO Impairment Grade”.

Para a classificação clínica da doença, utilizaram-se as classificações de Ridley e Jopling e a classificação da OMS, de acordo com os critérios referidos na introdução. Por se tratar de uma amostra relativamente reduzida de doentes, privilegiou-se esta última classificação, o que permitiu uma divisão dos doentes em apenas dois grupos – PB e MB.



### 3.4.2 Classificação das incapacidades

Neste estudo utilizaram-se o Score EHF e o *Maximum WHO Impairment Grade* por se basearem nos mesmos dados e por serem os mais comumente e rotineiramente registados pelos diferentes programas de controlo da lepra (Ebenso e Ebenso, 2007). Garantiu-se desta forma compatibilidade com os dados dos registos clínicos do Hospital do Mal de Hansen de Cumura. A tabela 4 representa a classificação dos graus de incapacidade de cada membro e olhos e as alterações clínicas correspondentes de acordo com a classificação da OMS.

Tabela 4 – Critérios para classificação das incapacidades segundo a OMS

| Grau          | Aspectos clínicos  |
|---------------|--|
| <i>Grau 0</i> | Sem anestesia ou deformidade visível relacionada com a lepra |
| <i>Grau 1</i> | Anestesia presente   |
|               | Sem deformidade visível relacionada com a lepra              |
| <i>Grau 2</i> | Deformidade visível  |
|               | Lagoftalmia, úlcera da córnea, iridociclite                  |
|               | Acuidade visual <6/60  |

Cada olho, mão e pé é classificado separadamente obtendo-se seis scores individuais

Foram utilizadas 3 classificações que partilham entre si o modo como é classificado cada membro.

De acordo com a ***Maximum WHO Impairment Grade*** a classificação do doente corresponde ao maior dos seis scores obtidos (0, 1 ou 2).

De acordo com o ***Eye, Hand and Foot Sum Score (EHF)*** a classificação do doente corresponde à soma dos seis scores obtidos (assume valores entre 0 e 12).

Utilizou-se, ainda, o ***Hand-Foot Impairment Score (HF)*** que é obtido da mesma forma que o EHF mas ignorando a pontuação relativa aos olhos (assume valores entre 0 e 8).

As duas últimas classificações traduzem melhor o carácter progressivo e cumulativo da doença (Broekhuis *et al.*, 2000; Ebenso e Ebenso, 2007).

### **3.4.3 Critérios para avaliação “social e de qualidade de vida”**

As questões de âmbito demográfico e relativas a limitação de actividade e participação social foram baseadas em alguns dos domínios presentes em “Part 2: Activity Limitations & Participation Restriction ICF Checklist – Clinician Form” da “International Classification of Functioning, Disability and Health” (WHO, 2003).

## **3.5 Colheita, gestão e análise dos dados**

Os dados foram colhidos após consulta de registos clínicos ou através da observação directa dos antigos doentes, aquando das suas consultas em regime ambulatorio e/ou de indivíduos no momento do diagnóstico, quando este decorreu no período em que foi efectuado o trabalho de campo. Estes dados foram registados de forma sistemática no FAD.

Todos os dados dos resultados clínicos foram introduzidos no programa SPSS (versão 17). Os valores das variáveis foram contados e sumarizados em tabelas de frequência. O teste do  $\chi^2$  foi utilizado para análise das variáveis categóricas. Quando a frequência esperada numa célula foi inferior a 5 utilizou-se o teste exacto de Fisher como alternativa. Foi considerado significativo um valor de  $p \leq 0,05$ .

## **3.6 Aspectos éticos**

Este estudo tem um carácter predominantemente observacional, não interferindo na abordagem diagnóstica ou terapêutica corrente dos doentes na instituição em que teve lugar. Não existiam, assim, riscos adicionais para os participantes do estudo.

Os indivíduos observados foram previamente informados dos objectivos e características do estudo e dos seus potenciais benefícios. Foi obtido o consentimento informado para a utilização dos dados clínicos, demográficos e sociais para fins científicos de todos os doentes observados durante o estudo. A confidencialidade dos dados foi assegurada através de formulários individuais aos quais apenas o investigador teve acesso. Na inexistência de um comité de ética na RGB, o protocolo de estudo foi submetido a avaliação pelos responsáveis (pessoal médico e não-médico) do Hospital do Mal de Hansen e da Missão Católica de Cumura.

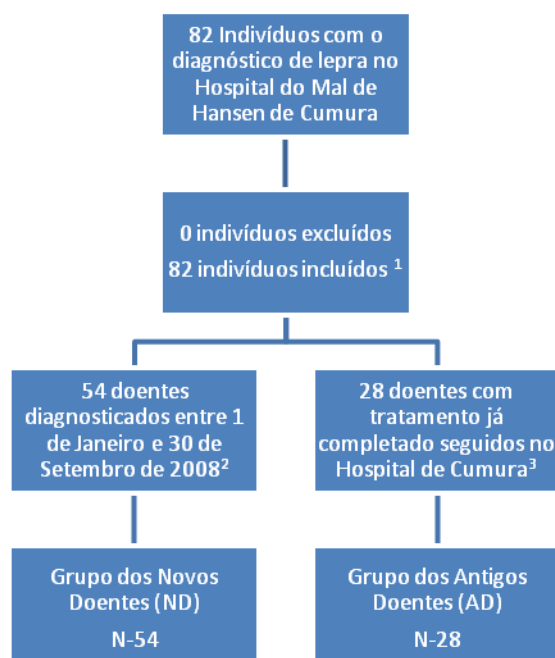
### **3.7 Aspectos financeiros**

Este é um estudo de carácter estritamente médico-científico, inserido no âmbito do I Curso de Mestrado em Saúde Tropical do Instituto de Higiene e Medicina Tropical de Lisboa. Os encargos financeiros relacionados com a deslocação à RGB foram suportados pelo próprio investigador, que contou com o generoso apoio logístico da Missão Franciscana de Cumura – Guiné-Bissau durante a sua estadia.

## 4 Resultados

### 4.1 Caracterização da população

Foram incluídos no estudo 82 doentes. Destes, 54 foram doentes diagnosticados entre 1 de Janeiro de 2008 e 30 de Setembro de 2009 – “Novos doentes” (ND). Os restantes 28 doentes incluídos tinham diagnóstico antigo de lepra e eram seguidos em ambulatório no Hospital do Mal de Hansen de Cumura – “Antigos Doentes” (AD). Os 54 “Novos doentes” corresponderam à totalidade dos casos diagnosticados na RGB no período acima referido (Figura 3).



**Figura 3 - Fluxograma representativo da amostra estudada**

1) Consultar critérios de inclusão/exclusão em “Materiais e métodos”

2) Colheita de dados a partir de registos clínicos de 46 doentes e da observação directa de 8 doentes cujo diagnóstico foi estabelecido durante o mês de Setembro, período em que decorreu o trabalho de campo.

3) Colheita de dados do exame físico por observação directa dos 28 doentes

Como descrito na tabela 5, na amostra estudada a média de idades foi de 41 (DP=18) anos no grupo dos ND e de 62 (DP=13) anos no dos AD; globalmente a média de idades foi de 48 anos (DP=19).

Os indivíduos foram agrupados em classes etárias, obtendo-se uma distribuição em que predominam os indivíduos dos 45 aos 59 anos e 9,3% (5/54) de indivíduos menores que 15 anos, no grupo dos novos doentes. No grupo dos antigos doentes verifica-se um claro predomínio de indivíduos acima dos 60 anos relativamente às restantes classes (tabela 6).

No que se refere ao género verificou-se um número discretamente aumentado de indivíduos do sexo feminino no grupo dos novos doentes (53,7%) e uma predominância do sexo masculino no grupo dos antigos doentes (57,1%) (tabela 5).

Relativamente às etnias da amostra estudada, verificou-se que as mais prevalentes eram a Balanta e Fula (41,4% e 29,3%, respectivamente) (tabela 5).

Quanto ao local de residência, verificou-se que a maioria dos doentes residia em Bafatá (16,3%), Biombo (22,5%), Bissau (22,5%) e Oio (10,0%) (tabela 5).

A actividade laboral predominante era a agricultura em 77,8% dos doentes (tabela 5).

**Tabela 5 – Tabela resumo da análise descritiva da amostra estudada no que se refere aos ND e AD bem como à amostra na sua globalidade.**

|                                       | Grupos de doentes    |                      | Globalidade dos doentes |
|---------------------------------------|----------------------|----------------------|-------------------------|
|                                       | Novos doentes        | Antigos doentes      |                         |
| <b>N</b>                              | <b>54</b>            | <b>28</b>            | <b>82</b>               |
| <b>Idade (média em anos)</b>          | <b>41</b>            | <b>62</b>            | <b>48</b>               |
| <b>Género (frequências - % (n/N))</b> |                      |                      |                         |
| Masculino                             | <b>46,3% (25/54)</b> | <b>57,1% (16/28)</b> | <b>50,0% (41/82)</b>    |
| Feminino                              | <b>53,7% (29/54)</b> | <b>42,9% (12/28)</b> | <b>50,0% (41/82)</b>    |
| <b>Etnia (frequências - % (n/N))</b>  |                      |                      |                         |
| Balanta                               | 44,7% (21/47)        | 27,3% (3/11)         | 41,4% (24/58)           |
| Bijago                                | 2,1% (1/47)          | 0                    | 1,7% (1/58)             |
| Fula                                  | 31,9% (15/47)        | 18,2% (2/11)         | 29,3% (17/58)           |
| Mancanha                              | 8,5% (4/47)          | 9,1% (1/11)          | 8,6% (5/58)             |
| Mandinga                              | 2,1% (1/47)          | 0                    | 1,7% (1/58)             |
| Manjaco                               | 2,1% (1/47)          | 18,2% (2/11)         | 5,2% (3/58)             |
| Papel                                 | 8,5% (4/47)          | 0                    | 6,9% (4/58)             |
| Outros/ estrangeiros                  | 0                    | 27,3% (3/11)         | 5,2% (3/58)             |
| Sem dados                             | 7                    | 17                   | 24                      |

Continua na página seguinte

Tabela 5 – Tabela resumo da análise descritiva da amostra estudada no que se refere aos ND e AD bem como à amostra na sua globalidade (continuação).

|  | Grupos de doentes |                 | Globalidade dos doentes |
|--|-------------------|-----------------|-------------------------|
|  | Novos doentes     | Antigos doentes |                         |
| <b>Residência (frequências - % (n/N))</b>        |                   |                 |                         |
| Bafatá   | 22,6% (12/53)     | 3,7% (1/27)     | 16,3% (13/80)           |
| Biombo   | 3,8% (2/53)       | 59,3% (16/27)   | 22,5% (18/80)           |
| Bissau   | 20,8% (11/53)     | 25,9% (7/27)    | 22,5% (18/80)           |
| Bolama   | 3,8% (2/53)       | 0               | 2,5% (2/80)             |
| Cacheu   | 7,5% (4/53)       | 11,1% (3/27)    | 8,8% (7/80)             |
| Gabu   | 7,5% (4/53)       | 0               | 5,0% (4/80)             |
| Oio  | 15,1% (8/53)      | 0               | 10,0% (8/80)            |
| Quinara  | 3,8% (2/53)       | 0               | 2,5% (2/80)             |
| Tombali  | 7,5% (4/53)       | 0               | 5,0% (4/80)             |
| Estrangeiro                                      | 7,5% (4/53)       | 0               | 5,0% (4/80)             |
| Sem dados  | 1                 | 1               | 2                       |
| <b>Actividade laboral (frequências- % (n/N))</b> |                   |                 |                         |
| Agricultura                                      | 75,0% (6/8)       | 78,6% (23/28)   | 77,8% (29/36)           |
| Pesca  | 0% (0/8)          | 7,1% (1/28)     | 5,6% (1/36)             |
| Outro  | 25% (2/8)         | 14,3% (4/28)    | 16,7% (6/36)            |
| Sem dados  | 46                | 0               | 46                      |

Tabela 6: Frequências referentes aos grupos ND e AD distribuídos por classes etárias.

| Classes etárias | Novos Doentes<br>% (n/54) | Antigos Doentes*<br>% (n/27) |
|-----------------|---------------------------|------------------------------|
| 0-14            | 9,3% (5/54)               | 0% (0/27)                    |
| 15-29           | 24,1% (13/54)             | 7,4% (2/27)                  |
| 30-44           | 18,5% (10/54)             | 0% (0/27)                    |
| 45-59           | 31,5% (17/54)             | 11,1% (3/27)                 |
| ≥60             | 16,7% (9/54)              | 81,5% (22/27)                |

\* N'=27 por um dos indivíduos desconhecer a própria idade.

## 4.2 Tipo de doença

Por inexistência de registos relativamente aos “Antigos Doentes”, apenas o grupo dos novos doentes foi classificado segundo o tipo de doença na altura do diagnóstico – classificação da OMS e classificação de Ridley e Jopling. Como referido na tabela 7, verificou-se uma importante diferença entre os dois tipos de doença segundo a classificação da OMS, com 37,0% de indivíduos do tipo PB e 63,0% de indivíduos classificados no tipo MB. Segundo a classificação de Ridley e Jopling o tipo de doença mais frequente foi o *Borderline* (45,3%).

Tabela 7 – Tabela representativa das frequências relativas e absolutas dos diferentes tipos de doença no grupo dos ND, de acordo com as classificações da OMS (PB, MB) e de Ridley e Jopling (T, BT, BB, BL, L).

| Tipo de doença*                                   |                | Frequências          |
|---|----------------|----------------------|
| OMS   | Ridley-Jopling | % (n/N)              |
| <b>PB</b>   |                | <b>37,0% (20/54)</b> |
|   | T              | 24,5% (13/53)        |
|   | BT             | 11,3% (6/53)         |
| <b>MB</b>   |                | <b>63,0% (34/54)</b> |
|   | BB             | 45,3% (24/53)        |
|   | BL             | 13,2% (7/53)         |
|   | L              | 5,7% (3/53)          |
| <b>Total</b>                                      |                | 100,0%               |
| N OMS – 54; N Ridley e Jopling – 53 (1 sem dados) |                |                      |

\* Classificação da OMS: PB- forma paucibacilar, MB- forma multibacilar; Classificação de Ridley e Jopling: T – tipo tuberculóide; BT- tipo *borderline* tuberculóide, BB- tipo *borderline*, BL- tipo *borderline* lepromatoso, L- tipo lepromatoso.

A tabela 8 representa as frequências de indivíduos do grupo dos ND que apresentam cada um dos tipos de doença (classificação da OMS), segundo o género. Não se observaram diferenças significativas na distribuição do tipo de doença por género.

Tabela 8 – Tipo de doença (OMS) segundo o género (frequências relativas).

| Género           | Tipo de doença |               |
|------------------|----------------|---------------|
|                  | PB<br>% (n/N)  | MB<br>% (n/N) |
| Masculino (n=25) | 36,0% (9/25)   | 64,0% (16/25) |
| Feminino (n=29)  | 37,9% (11/29)  | 62,1% (18/29) |

Na tabela 9 apresentam-se as frequências de cada tipo de doença segundo as classes etárias. Verifica-se que nos indivíduos mais jovens existe um predomínio de casos PB (80,0% na classe 0-14 anos), enquanto nos indivíduos acima dos 60 anos predominam os casos MB (66,7%). No entanto as diferenças registadas não foram significativas.

Tabela 9 – Tipo de doença (OMS) segundo a classe etária (frequências relativas).

| Classe etária | Tipo de doença |                | Total<br>N' |
|---------------|----------------|----------------|-------------|
|               | PB<br>% (n/N') | MB<br>% (n/N') |             |
| 0-14          | 80,0% (4/5)    | 20,0% (1/5)    | 5           |
| 15-29         | 46,2% (6/13)   | 53,8% (7/13)   | 13          |
| 30-44         | 10,0% (1/10)   | 90,0% (9/10)   | 10          |
| 45-59         | 35,3% (6/17)   | 64,7% (11/17)  | 17          |
| >60           | 33,3% (3/9)    | 66,7% (6/9)    | 9           |



## 4.3 Incapacidade

### 4.3.1 Segundo o gênero

Foi determinada a frequência de indivíduos com graus 0, 1 e 2 de incapacidade (*Maximum Impairment Grade*, OMS) para os dois gêneros, tendo-se obtido uma ligeira predominância de indivíduos com grau 1 e 2 de incapacidade no sexo feminino relativamente ao masculino, no grupo dos ND. No grupo dos AD, 100% dos indivíduos apresentava incapacidade. Em nenhum dos grupos se obteve diferença significativa entre sexos. A tabela 10 apresenta as frequências de cada grau de incapacidade em função do gênero.

Tabela 10 –Incapacidade (OMS) segundo o gênero (frequências - % (n/N)).

| Gênero    | ND                   |              |              | AD                   |             |                |
|-----------|----------------------|--------------|--------------|----------------------|-------------|----------------|
|           | Grau de incapacidade |              |              | Grau de incapacidade |             |                |
|           | % (n/N)              |              |              | % (n/N)              |             |                |
|           | 0                    | 1            | 2            | 0                    | 1           | 2              |
| Masculino | 56,0% (14/25)        | 12,0% (3/25) | 32,0% (8/25) | 0                    | 6,3% (1/16) | 93,8% (15/16)  |
| Feminino  | 41,4% (12/29)        | 31,0% (9/29) | 27,6% (8/29) | 0                    | 0           | 100,0% (12/12) |

#### 4.3.2 Segundo a idade

De acordo com as classes etárias atrás definidas, foi determinada a frequência de indivíduos com os graus 0, 1 e 2 de incapacidade da classificação da OMS (*Maximum Impairment Grade*). Verifica-se que nas classes etárias mais jovens (0-14 anos) a proporção de indivíduos com incapacidade (grau 1 e 2) é de 20%. Por oposição, 77,7% dos indivíduos em que o diagnóstico de lepra foi estabelecido em idade superior a 60 anos apresentam incapacidade (tabela 11).

Tabela 11 – Frequência (% (n/N)) de indivíduos com graus de incapacidade 0, 1 e 2 nas diversas classes etárias (ND)

|                 | Graus de incapacidade |              |              |
|-----------------|-----------------------|--------------|--------------|
|                 | % (n/N)               |              |              |
|                 | 0                     | 1            | 2            |
| Classes etárias |                       |              |              |
| 0-14            | 80,0% (4/5)           | 0,0% (0/5)   | 20,0% (1/5)  |
| 15-29           | 76,9% (10/13)         | 15,4% (2/13) | 7,7% (1/13)  |
| 30-44           | 30,0% (3/10)          | 10,0% (1/10) | 60,0% (6/10) |
| 45-59           | 41,2% (7/17)          | 35,3% (6/17) | 23,5% (4/17) |
| ≥60             | 22,2% (2/9)           | 33,3% (3/9)  | 44,4% (4/9)  |

### 4.3.3 Novos vs antigos doentes

A tabela 12 apresenta as frequências de graus de incapacidade nos grupos de 'Novos Doentes' (54) e de 'Antigos Doentes' (28). Para tal utilizaram-se dois scores – o *Maximum Impairment Score* da OMS e o *Eye, Hand and Foot Score*. Para melhor quantificar a incapacidade atribuível aos membros utilizou-se também o *HF Impairment Score*.

Verificou-se uma frequência superior de indivíduos com mais incapacidade no grupo dos AD relativamente ao grupo dos ND, onde predominam os indivíduos com menores graus de incapacidade. Esta diferença foi estatisticamente significativa para todas as classificações utilizadas.

Tabela 12– Graus de incapacidade nos grupos dos novos e antigos doentes de acordo com os *Maximum Impairment Score* da OMS, *Eye Hand and Foot Score* e *Hand and Foot Impairment Score*.

|   | Novos doentes<br>% (n/54) | Antigos doentes<br>% (n/28) |
|---|---------------------------|-----------------------------|
| <b>Scores de Incapacidade</b>           |                           |                             |
| <i>Maximum Impairment Grade – OMS *</i> |                           |                             |
| Grau 0                                  | 48,1% (26/54)             | 0                           |
| Grau 1                                  | 22,2% (12/54)             | 3,6% (1/28)                 |
| Grau 2                                  | 29,6% (16/54)             | 96,4% (27/28)               |
| <i>Eye Hand and Foot Score *</i>        |                           |                             |
| <3                                      | 72,0% (36/50)             | 7,1% (2/28)                 |
| 4-7                                     | 26,0% (13/50)             | 28,6% (8/28)                |
| >8                                      | 2,0% (1/50)               | 64,3% (18/28)               |
| Sem dados                               | 4                         | 0                           |
| <i>Hand and Foot Impairment Score*</i>  |                           |                             |
| <2                                      | 76,0% (38/50)             | 3,6% (1/28)                 |
| 3-5                                     | 12,0% (6/50)              | 32,1% (9/28)                |
| 6-8                                     | 12,0% (6/50)              | 64,3% (18/28)               |
| Sem dados                               | 4                         | 0                           |

\* p < 0,05 para as 3 classificações utilizadas

#### 4.3.4 Incapacidade atribuível aos membros

Considerando-se o *score* EHF como representativo da incapacidade total de cada doente, determinou-se a proporção da incapacidade atribuível a alterações nos membros pelo cálculo da razão HF/EHF. Dos “Novos doentes” que apresentavam incapacidade, 83,3% dos casos correspondiam exclusivamente a alterações dos membros. Dos 28 “Antigos Doentes” que apresentavam incapacidade, 16 casos (57,1% dos indivíduos) apresentavam exclusivamente alterações nos membros (tabela 13).

Tabela 13 – Tabela representativa da proporção entre *scores* HF e EHF e sua frequência nos grupos ND e AD.

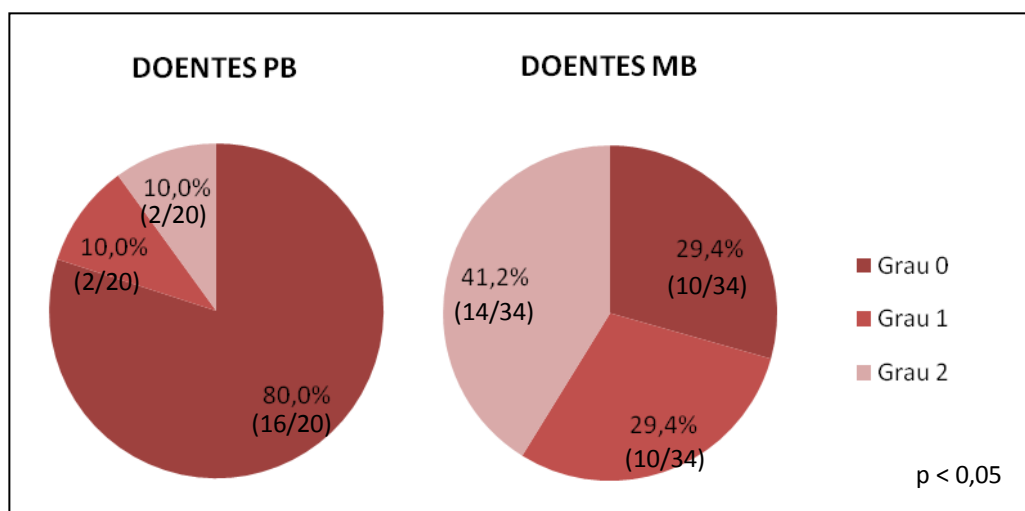
| HF/EHF  | Novos doentes* | Antigos doentes |
|---------|----------------|-----------------|
|         | % (n/N)        | % (n/N)         |
| < 25%   | 0              | 0               |
| 25%-49% | 0              | 3,6% (1/28)     |
| 50-75%  | 16,7% (4/24*)  | 28,6% (8/28)    |
| 75%-99% | 0              | 10,7% (3/28)    |
| 100%    | 83,3% (20/24*) | 57,1% (16/28)   |

\* dos 28 Novos Doentes que apresentavam incapacidade, em 4 doentes não haviam dados disponíveis, assim N' - 24

#### 4.3.5 Segundo o tipo de doença

Procurou-se estabelecer uma relação entre a doença dos tipos PB e MB e os diferentes graus de incapacidade. Para tal os indivíduos do grupo de Novos Doentes foram, na altura do diagnóstico, classificados segundo o tipo de doença (PB ou MB) e segundo o grau de incapacidade (0, 1, 2 do *Maximum Impairment Score*, OMS). Por inexistência de dados quanto à forma clínica da doença diagnosticada nos indivíduos do grupo dos AD, não foi possível estabelecer esta correlação neste grupo.

Como demonstrado na figura 4 verificou-se incapacidade grau 2 em 41,2% de doentes tipo MB em comparação com apenas 10% do grupo PB. Na globalidade, verificou-se que a relação entre tipo de doença e incapacidade foi estatisticamente significativa ( $p < 0,05$ ).



**Figura 4 - gráficos representativos da proporção de indivíduos classificados como grau 0, 1 ou 2 de incapacidade do Maximum Impairment Score entre os Novos doentes segundo os tipos de doença PB e MB.**

#### 4.4 Variáveis epidemiológicas

Em 54 indivíduos do grupo de novos doentes, avaliados no momento do diagnóstico, foi possível descrever as variáveis, casos MB, casos com incapacidade grau 2 e casos em menores de 15 anos, consideradas de significado epidemiológico importante na monitorização da maioria dos programas de controlo da lepra. A tabela 14 apresenta esses resultados.

**Tabela 14** – Valores para variáveis epidemiológicas (proporção de casos MB, incapacidade grau 2 e de crianças menores de 15 anos) no grupo de novos doentes.

| Novos Doentes                 |               |
|-------------------------------|---------------|
| % (n/N)                       |               |
| Variáveis epidemiológicas     |               |
| Casos MB                      | 63,0% (34/54) |
| Casos com incapacidade grau 2 | 29,6% (16/54) |
| Casos em menores de 15 anos   | 9,3% (5/54)   |

## 4.5 Neuropatia

### 4.5.1 Envolvimento de troncos nervosos periféricos

As tabelas 15 e 16 e os gráficos das figuras 5, 6 e 7 representam o número de indivíduos em que cada nervo estava envolvido bem como a proporção de nervos afectados.

Consideraram-se afectados os nervos que apresentassem:

- alterações no seu território suficientes para classificação de incapacidade grau 1 ou 2 da *Maximum Impairment Score*;
- dor espontânea ou a palpação.

Em ambos os grupos de doentes (ND e AD) os nervos mais frequentemente envolvidos foram: o tibial posterior, o mediano e o cubital.

Todos os troncos nervosos se encontravam mais frequentemente atingidos no grupo dos AD relativamente aos ND e na maioria dos indivíduos, estes estavam afectados bilateralmente.

Tabela 15– Envolvimento de troncos nervosos periféricos % (n/N) – grupo de Novos doentes

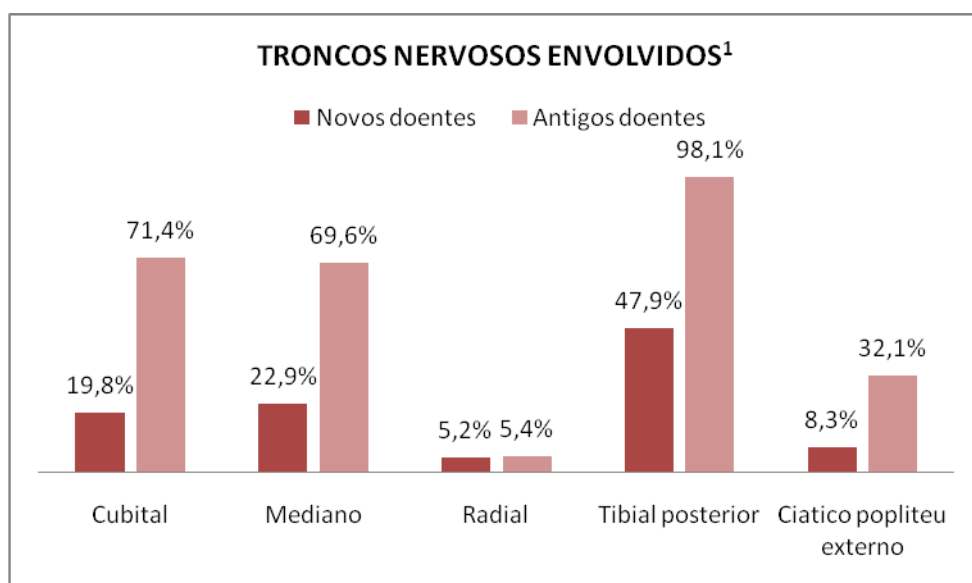
|   | Cubital       | Mediano       | Radial        | Tibial posterior | Ciático popliteu externo |
|---|---------------|---------------|---------------|------------------|--------------------------|
| Nervos afectados % (n/N) <sup>1</sup>             | 19,8% (19/96) | 22,9% (22/96) | 5,2% (5/96)   | 47,9% (46/96)    | 8,3% (8/96)              |
| Indivíduos afectados bilateralmente <sup>2</sup>  | 18,8% (9/48)  | 18,8% (9/48)  | 4,2% (2/48)   | 45,8% (22/48)    | 8,3% (4/48)              |
| Indivíduos afectados unilateralmente <sup>2</sup> | 2,1% (1/48)   | 8,3% (4/48)   | 2,1% (1/48)   | 4,2% (2/48)      | 0% (0/48)                |
| Indivíduos não afectados <sup>2</sup>             | 79,2% (38/48) | 72,9% (35/48) | 93,8% (45/48) | 50,0% (24/48)    | 91,7% (44/48)            |

- 1) “Nervos afectados” refere-se a uma proporção relativa ao número total de nervos (2xnúmero de indivíduos=2x48=96).
- 2) “Indivíduos afectados” refere-se a uma proporção relativa ao número total de indivíduos ND - 48 já que existem 6 indivíduos sem dados (12 nervos cubitais, medianos, radiais, tibiais posteriores e ciáticos popliteus externos).

Tabela 16 – Envolvimento de troncos nervosos periféricos % (n/N) – grupo de Antigos doentes

|   | Cubital       | Mediano       | Radial        | Tibial posterior <sup>1</sup> | Ciático popliteu externo <sup>1</sup> |
|---|---------------|---------------|---------------|-------------------------------|---------------------------------------|
| Nervos afectados % (n/N) <sup>2</sup>             | 71,4% (40/56) | 69,6% (39/56) | 5,4% (3/56)   | 98,1% (52/53)                 | 32,1% (17/53)                         |
| Indivíduos afectados bilateralmente <sup>3</sup>  | 64,3% (18/28) | 60,7% (17/28) | 3,6% (1/28)   | 85,7% (24/28)                 | 10,7% (3/28)                          |
| Indivíduos afectados unilateralmente <sup>3</sup> | 14,3% (4/28)  | 14,3% (4/28)  | 3,6% (1/28)   | 14,3% (4/28)                  | 39,3% (11/28)                         |
| Indivíduos não afectados <sup>3</sup>             | 21,4% (6/28)  | 25,0% (7/28)  | 92,9% (26/28) | 0% (0/28)                     | 50,0% (14/28)                         |

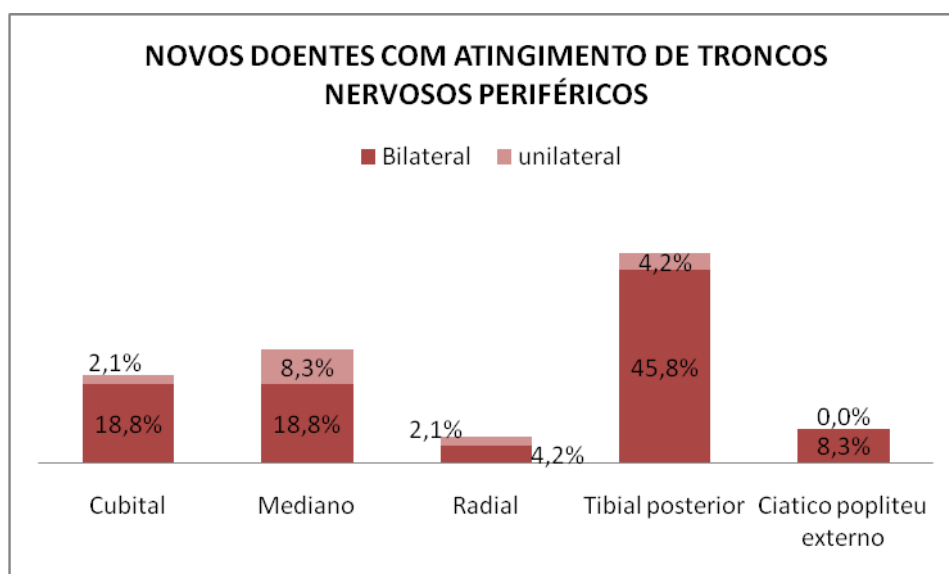
- 1) 3 indivíduos apresentavam amputação de 1 das pernas, pelo que o número total de troncos nervosos tibial posterior e ciático popliteu externo foi de 53 e não de 56.
- 2) “Nervos afectados” refere-se a uma proporção relativa ao número total de nervos (2xnúmero de indivíduos)
- 3) “Indivíduos afectados” refere-se a uma proporção relativa ao número total de indivíduos AD (N-28)



**Figura 5 - gráfico representativo do envolvimento de troncos nervosos periféricos dos membros nos grupos dos “Novos Doentes” e “Antigos Doentes”.**

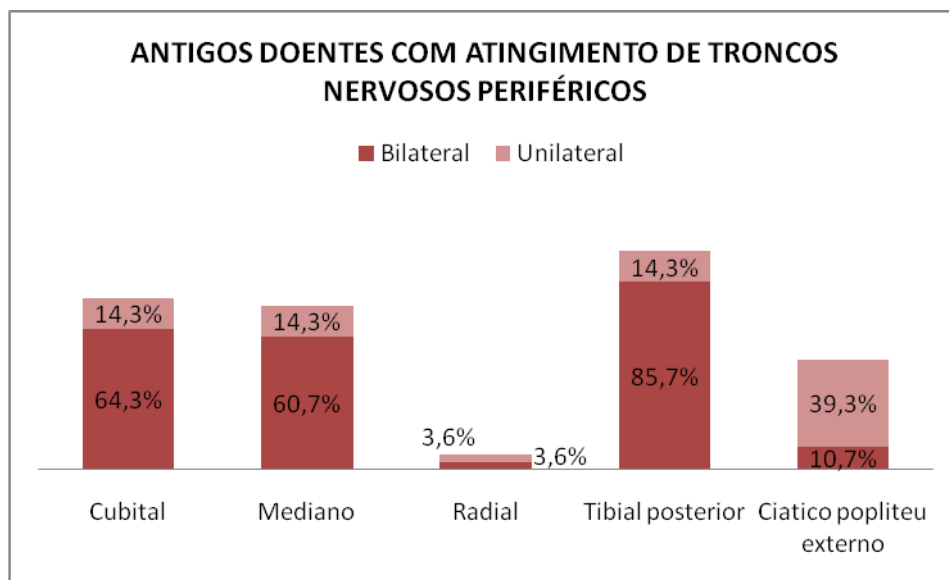
1) Nervos considerados envolvidos de acordo com os critérios definidos.

Frequências relativas obtidas de acordo com o exemplo seguinte: n nervos cubitais envolvidos/N total de nervos cubitais x 100%



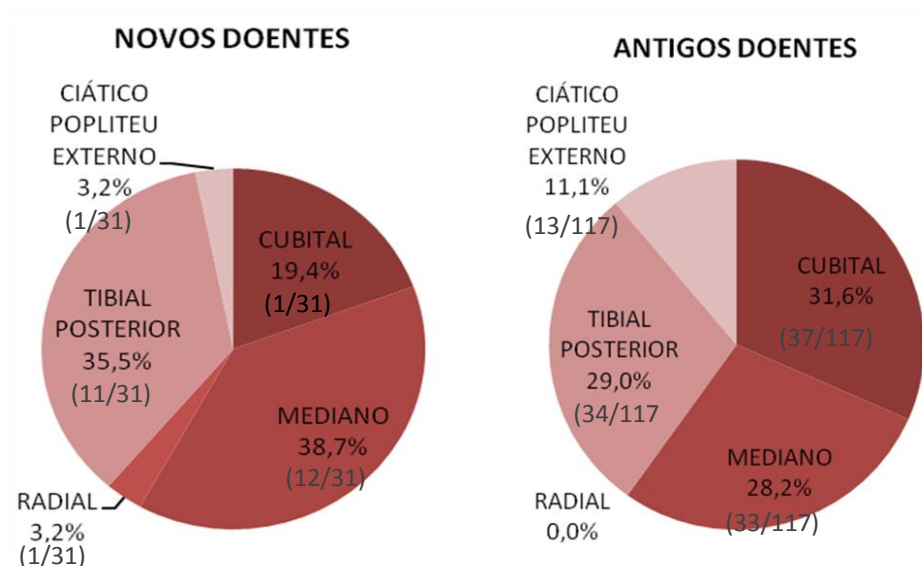
**Figura 6 - gráfico representativo das percentagens de indivíduos do grupo de “Novos Doentes” com troncos nervosos afectados e sua uni ou bilateralidade.**





**Figura 7 - gráfico representativo das percentagens de indivíduos do grupo de “Antigos Doentes” com troncos nervosos afectados e sua uni ou bilateralidade.**

Procurou-se igualmente determinar nos grupos ND e AD quais os troncos nervosos mais frequentemente associados a deformidades (incapacidade grau 2), tendo-se obtido, por ordem decrescente: 1) no grupo dos ND, mediano (38,7%), tibial posterior (35,5%), cubital (19,4%); 2) no grupo dos AD, cubital (37,9%), tibial posterior (29,0%) e mediano (28,2%) (Figura 8).



**Figura 8 - Gráfico representativo das percentagens dos troncos nervosos associados a alterações para incapacidade grau 2 nos grupos ND e AD. (Ex: % cubital grau 2= 100% x n cubital grau 2/n' troncos nervosos grau 2). N troncos nervosos grau 2 nos ND= 31; N troncos nervosos grau 2 nos AD=117. Atribui-se uma alteração grau 2 a um nervo segundo as áreas sensitivas e funções motoras atribuídas a cada tronco nervoso periférico.**

## 4.6 Deformidade

Nas figuras 9 e 10 apresentam-se gráficos representativos das lesões/deformidades dos membros responsáveis pela classificação grau 2 nos dois grupos de doentes (ND e AD). As lesões dos membros mais frequentes foram: 1) nos ND feridas e úlceras das mãos (21,4%) e dos pés (50,0%), mutilação de dedos das mãos (42,9%); 2) nos AD, mutilação das mãos (63,0%) e pés (74,1%), e mão em garra (59,3%). O pé pendente/equino ocorreu apenas nos AD, em 40,7% dos casos. Alguns exemplos destas lesões são apresentados nas figuras 11 a 18.

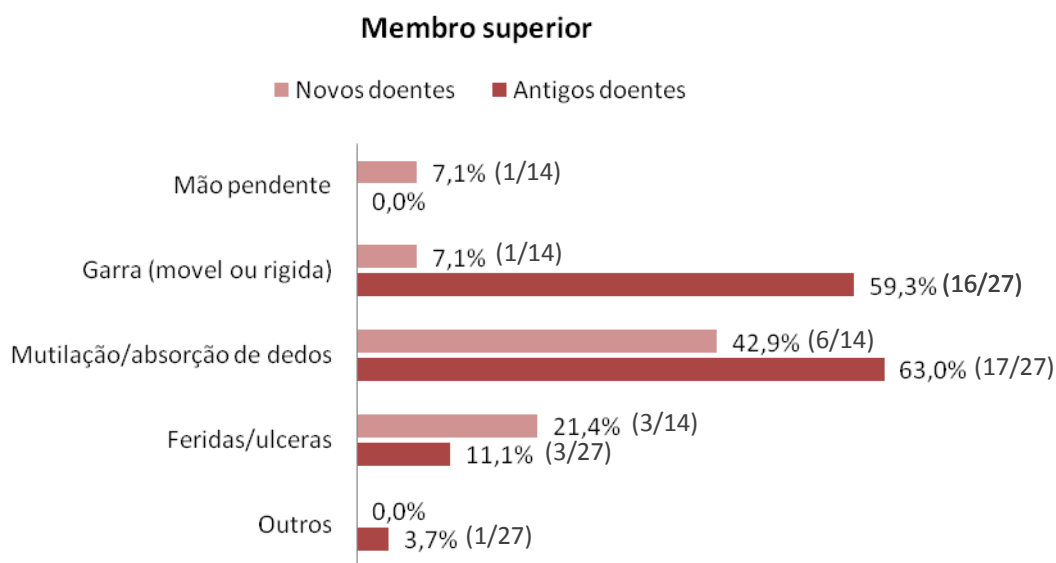


Figura 9 - Gráfico representativo das frequências em que se verificaram as diferentes deformidades do membro superior nos grupos de ND e AD (indivíduos grau 2: 16 no grupo dos ND e 27 no grupo dos AD).

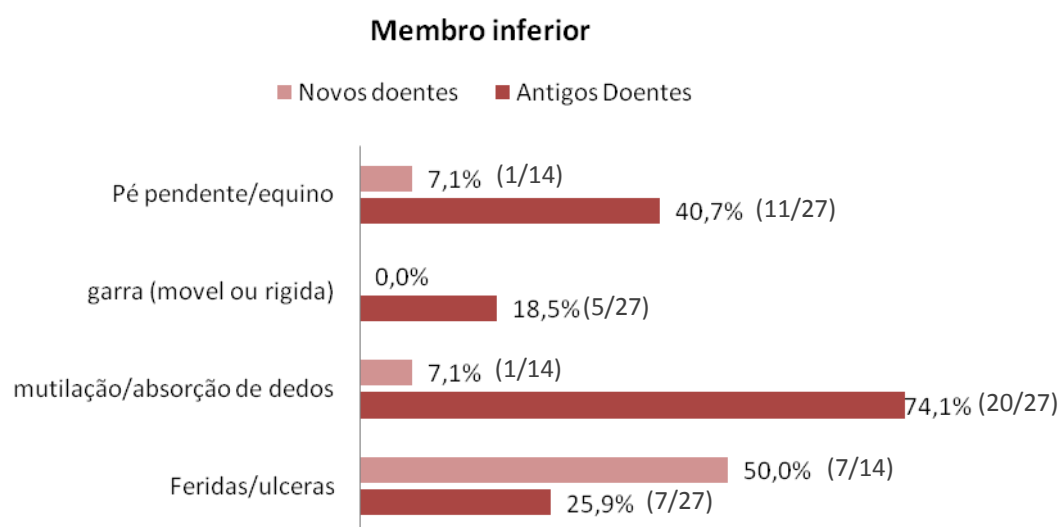


Figura 10 - Gráfico representativo das frequências em que se verificaram as diferentes deformidades do membro inferior nos grupos de ND e AD (indivíduos grau 2: 16 no grupo dos ND e 27 no grupo dos AD).



**Figura 11 - Neuropatia do ramo sensitivo do nervo radial resultando ferida na região de inervação sensitiva do mesmo.**



**Figura 12 - Pequena lesão ulcerada no quarto dedo de uma mão insensível e em garra resultante de neuropatia dos nervos cubital e mediano**



**Figura 13 - Mãos em garra por neuropatia dos nervos cubital e mediano.**



**Figura 14 - Imagens A e B: Mãos evidenciando alterações características do fenómeno de absorção de dedos.**



**Figura 15 - Imagem de criança com pé pendente por envolvimento do nervo ciático popliteu externo utilizando férula de Harris.**



**Figura 16 - Pés evidenciando dedos em garra e em martelo.**





**Figura 17 - Pé evidenciando úlcera plantar em resolução.**



**Figura 18 - Pé evidenciando fenómeno de absorção dos dedos**

## 4.7 Aspectos sociais e de qualidade de vida

### 4.7.1 Local de residência

Os “Novos doentes” foram divididos em classes de acordo com a região de residência. Estas foram comparadas entre si no que se refere ao grau de incapacidade. A tabela seguinte representa os resultados obtidos.

Como descrito na tabela 17 os indivíduos residentes na região de Bafatá, Biombo e Bissau apresentavam maioritariamente lesões de grau 0 (58,3%; 100%, 81,8% respectivamente).

Tabela 17 – Número de “Novos doentes” e classificação segundo a região de proveniência dos doentes.

| Região      | Grau Incapacidade |            |            | Total |
|-------------|-------------------|------------|------------|-------|
|             | 0<br>n (%)        | 1<br>n (%) | 2<br>n (%) | N'    |
| Bafata      | 7 (58,3%)         | 1 (8,3%)   | 2 (33,3%)  | 12    |
| Biombo      | 2 (100%)          | 0          | 0          | 2     |
| Bissau      | 9 (81,8%)         | 2 (18,2%)  | 0          | 11    |
| Bolama      | 1 (50%)           | 0          | 1 (50%)    | 2     |
| Cacheu      | 3 (75%)           | 1 (25%)    | 0          | 4     |
| Gabu        | 1 (25%)           | 1 (25%)    | 2 (50%)    | 4     |
| Oio         | 1 (12,5%)         | 3 (37,5%)  | 4 (50%)    | 8     |
| Quinara     | 0                 | 1 (50%)    | 1 (50%)    | 2     |
| Tombali     | 1 (25%)           | 1 (25%)    | 2 (50%)    | 4     |
| Estrangeiro | 1 (25%)           | 1 (25%)    | 2 (50%)    | 4     |
| Sem dados   |                   |            |            | 1     |

#### 4.7.2 Estado civil

Estabeleceu-se uma comparação no que se refere ao estado civil, entre indivíduos com diferentes graus de incapacidade agrupados em 3 classes.

Verificou-se uma diminuição da frequência de indivíduos a viver maritalmente com o aumento de incapacidade. Relativamente ao número de viúvos a relação foi a inversa (tabela 19).

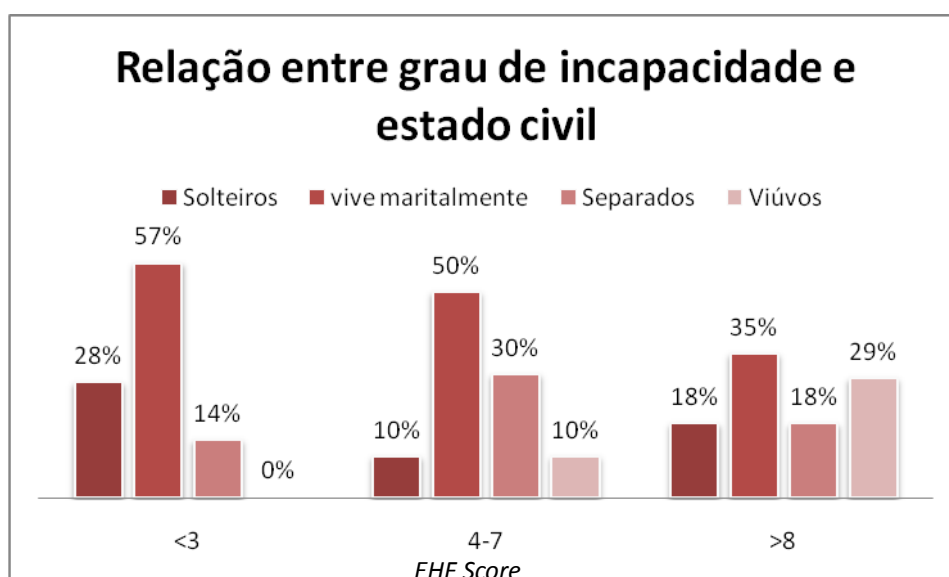
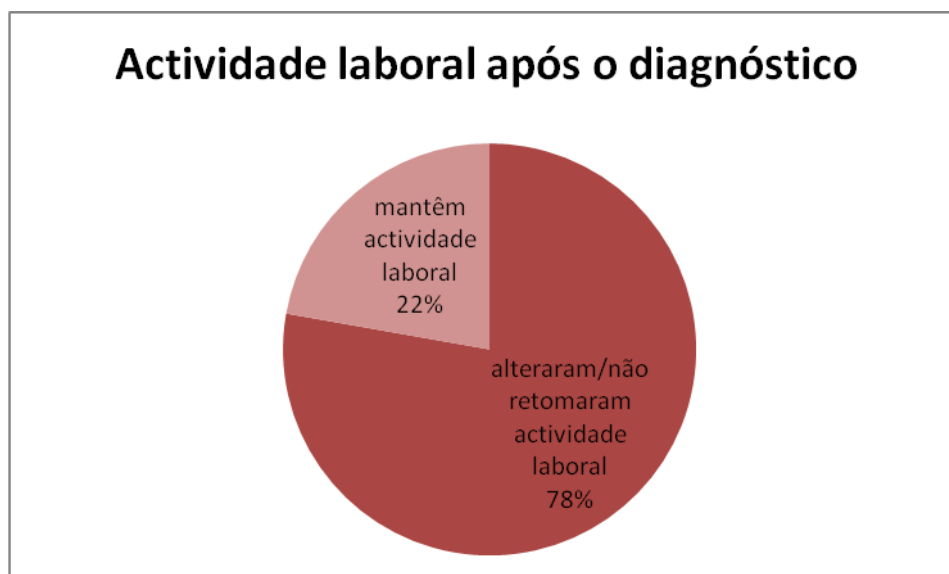


Figura 19 - gráfico representativo da prevalência de cada estado civil nos indivíduos observados agrupados em 3 classes, de acordo com os respectivos graus de incapacidade, segundo o EHF Score (0-12).

#### 4.7.3 Actividade laboral

Com o objectivo de avaliar o impacto da doença sobre a autonomia, vida social e em particular sobre a actividade laboral, estudou-se o impacto do diagnóstico sobre este último parâmetro. Determinou-se que 78% dos doentes inquiridos teve que mudar ou terminar a área de actividade laboral devido à doença. O gráfico da figura seguinte representa estes resultados.



**Figura 20 - Doentes que mudaram de actividade laboral ou deixaram de trabalhar devido à doença N-36 (28 AD +8 ND).**



#### 4.7.4 Autonomia e mobilidade

Com o objectivo de avaliar a autonomia destes indivíduos, avaliou-se a sua dependência em tarefas da vida diária, como sejam: as actividades de lida doméstica, preparação e obtenção de alimentos. Verificou-se que, do grupo dos AD, 42,8% dependiam de outrem para a preparação dos alimentos e lida doméstica em geral e 67,8% eram dependentes na obtenção dos alimentos. Estes valores verificaram-se ser muito superiores aos obtidos para o grupo dos ND (figura 21).

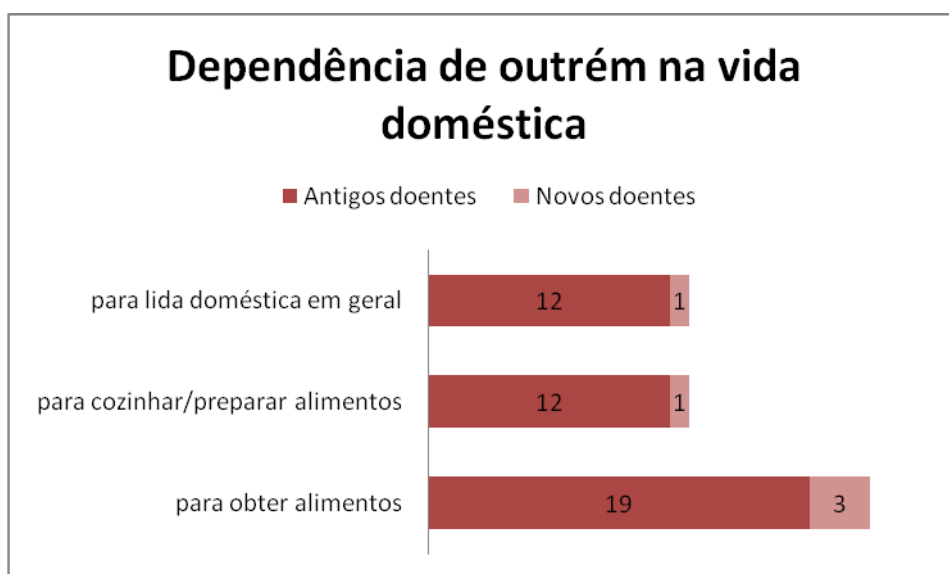
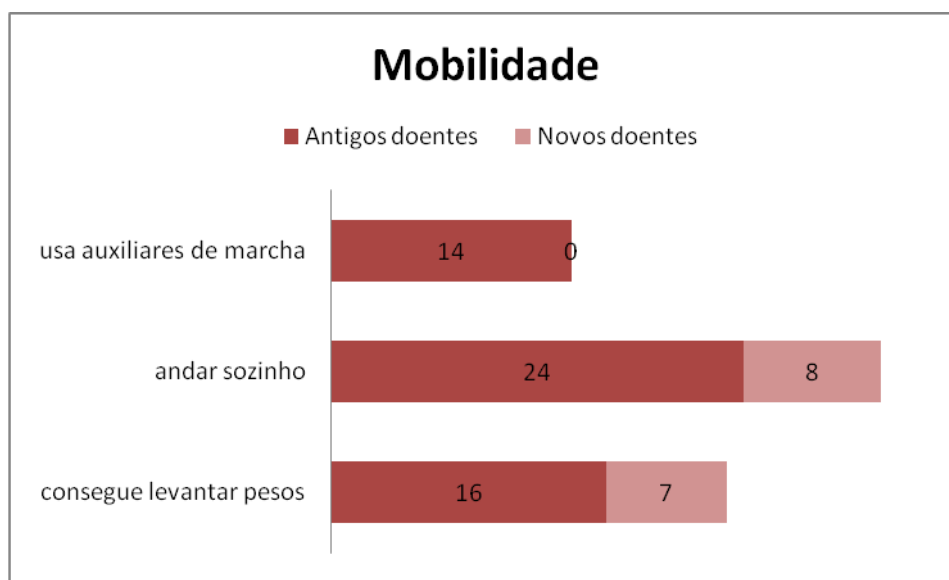


Figura 21 - Gráfico representativo da frequência em que indivíduos dos grupos de AD e ND dependem de outrem em tarefas da vida diária (AD-28; ND-8).

Da observação da figura seguinte verifica-se que embora 14 dos 28 AD utilizem algum tipo de auxiliares de marcha, 24 destes indivíduos são autónomos, sendo que 16 mantêm a capacidade para levantar pesos e transportar objectos. Do grupo de ND, a totalidade dos doentes inquiridos é autónoma, não necessitando em nenhum caso de recorrer a auxiliares de marcha (figura 21).



**Figura 22 - Representação das frequências absolutas em que os doentes observados (28 AD e 8 ND) utilizam auxiliares da marcha, andam sem ajuda ou conseguem transportar pesos.**

#### 4.7.5 Interações e relações interpessoais

O estigma associado a esta doença levou classicamente ao isolamento social e familiar destes doentes. Procurou-se avaliar estes aspectos na amostra estudada, verificando-se que no grupo de AD mais de 50% dos indivíduos foi abandonado pela família e perdeu o companheiro e amigos, embora a maioria não considerasse ter dificuldades maiores no relacionamento com os outros.

No grupo dos ND apenas 1 doente refere perda de companheiro e 1 doente maior dificuldade no relacionamento com os outros (figura 23).

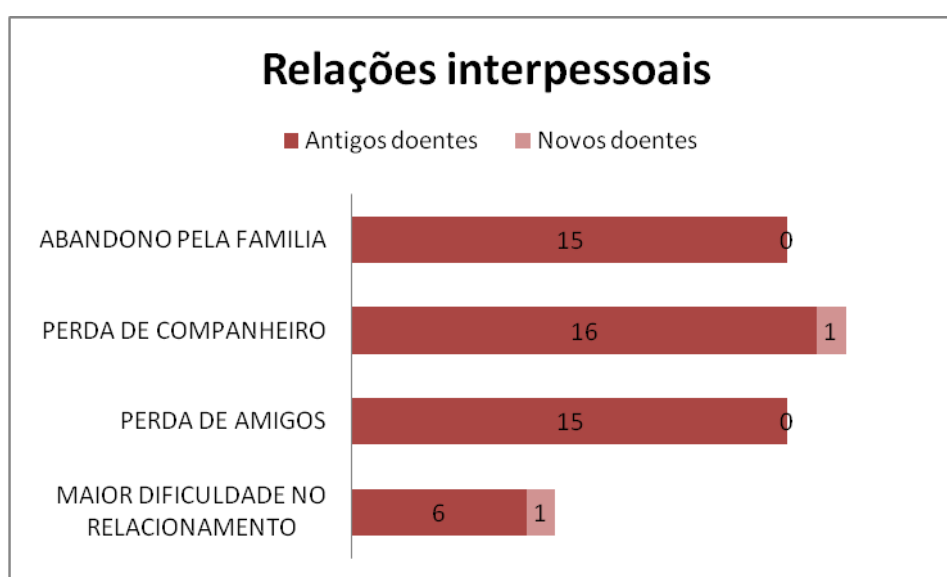


Figura 23 - Gráfico representativo de efeitos deletérios da doença sobre aspectos da vida familiar e social nos AD e ND (AD-28; ND-8).

## 5 Discussão

Este trabalho consistiu na análise de uma amostra constituída pela totalidade de doentes com o diagnóstico de lepra, estabelecido no período de Janeiro a Setembro de 2008 - o grupo dos “Novos Doentes” - e um grupo de “Antigos Doentes” acompanhados em ambulatório no período em decorreu o trabalho de campo. Sempre que adequado, procedeu-se à análise de ambos os grupos, procurando-se estabelecer comparações entre os mesmos. Por vezes, por não existir informação disponível, não haver um número importante de casos ou não se considerar pertinente, essa análise limitou-se ao grupo dos Novos Doentes. Este grupo foi considerado mais importante do ponto de vista epidemiológico, já que representa a totalidade dos indivíduos diagnosticados na RGB durante um período de tempo. O grupo AD é um grupo heterogéneo de doentes, cujos membros foram seleccionados apenas em função da visita marcada ao Hospital de Cumura. Por outro lado, é constituído por um conjunto de indivíduos já tratados, entre os quais um importante subgrupo (15/28), que reside numa aldeia junto ao hospital onde beneficia de condições de vida e de prestação de cuidados superiores. Como tal, estes não são representativos da população de doentes com lepra da RGB. É assim importante ter presente que, por um lado, os resultados e eventuais conclusões relativas a este grupo de doentes se referem a uma população de doentes diagnosticados, na sua maioria, há mais de 15 anos, tendo sido tratados segundo os padrões da altura (não correspondem necessariamente à evolução esperada para os doentes diagnosticados actualmente) e, por outro, que beneficiam de cuidados privilegiados (não são representativos da população de antigos doentes de lepra que vivem na RGB).

### 5.1 Crítica à metodologia do estudo

Relativamente aos critérios de inclusão, foram utilizados os critérios de diagnóstico de lepra referenciados na literatura (WHO, 2006), que são aqueles utilizados pelo Hospital do Mal de Hansen de Cumura. Foi elaborado um consentimento informado, que foi assinado pelos doentes ou nos casos em que estes não conseguiam assinar (devido a iliteracia ou incapacidade) foi utilizada a impressão digital do 2º dedo quando possível, ou de outro se a mutilação assim o impedia.

De uma forma global, verificou-se que a compreensão do consentimento informado, sobretudo no que se refere ao necessário para a participação do indivíduo no estudo, foi boa.

Nos critérios de exclusão realça-se a possível ocorrência de doença neurológica central com manifestação periférica ou neuropatia periférica, salientando-se pela sua frequência, a diabetes mellitus. Os doentes foram interrogados relativamente à co-morbilidade, mas não foram utilizados outros recursos com vista a excluir estas situações. Tal limitação poderia ter sido corrigida determinando a glicemia capilar, já que é um teste que não exige recursos importantes, mas que poderia ter constituído uma dificuldade no que se refere ao consentimento na participação no estudo por parte dos doentes seleccionados.

### **5.1.1 Avaliação de doentes**

Como referido em “Material e Métodos” foi utilizado o FAD, que permitiu uma avaliação dos doentes, colheita e registo dos dados de forma padronizada.

A avaliação clínica foi realizada através da inspecção dos doentes, de forma a detectar alterações cutâneas e deformidades estabelecidas. Procedeu-se à palpação de troncos nervosos periféricos para a detecção de nevrite e utilizaram-se os monofilamentos de Semmes-Weinstein (preferíveis à utilização da esferográfica) para a avaliação da sensibilidade e o “Muscle Power Testing” para avaliação da força (Van Brakel *et al*, 2007).

No que se refere à avaliação de qualidade de vida, escolaridade, situação familiar e social, procurou-se adaptar aspectos referidos em “Part 2: Activity Limitations & Participation Restriction ICF Checklist – Clinician Form” da “International Classification of Functioning, Disability and Health” (WHO, 2003).

A opção por adaptar protocolos já utilizados em programas de controlo de lepra em execução teve por objectivo garantir que já tivessem sido testados no terreno, e simultaneamente fossem compatíveis com os registos clínicos praticados no hospital do mal de Hansen de Cumura. No entanto, alguns aspectos foram negativos:

- de acordo com o FAD e o formulário “Avaliação Simplificada das Funções Neurais e Complicações” referido em Material e Métodos, a face dorsal das mãos e pés não é avaliada relativamente à sensibilidade. Desta forma, é possível estarmos a subvalorizar o envolvimento sensitivo dos nervos radial e ciático popliteu externo.
- ausência de diagnóstico microbiológico

Um dos critérios de inclusão era o diagnóstico microbiológico que, segundo a informação colhida no local, foi realizado e tido em consideração em todos os casos. No entanto, estava apenas esporadicamente referido nos registos clínicos, pelo que não foi tido em consideração neste trabalho.

- ausência de estudos electrofisiológicos

Salienta-se a sua importância no diagnóstico da neuropatia periférica ao nível de centros de referência, por permitir adicionar dados objectivos a aspectos, por vezes um pouco subjectivos da avaliação clínica. A sua utilização permitiria aumentar a sensibilidade na detecção de neuropatia aquando do diagnóstico, detectando entre 20 a 50% de casos de neuropatia que não são diagnosticados pelo exame objectivo padrão (Lancet Neurol, 2009; Van Brakel *et al*, 2007). Infelizmente, este recurso não esteve disponível durante o trabalho de avaliação dos doentes. No entanto, por não ser habitualmente utilizado no Hospital do Mal de Hansen de Cumura, teria provavelmente uma utilidade limitada neste estudo em particular. A sua utilização poderia, ainda, dificultar a obtenção do consentimento de participação no estudo, por parte de alguns doentes.

- ausência de exames de imagem – que poderiam ter sido importantes, estando a radiografia simples estabelecida como meio auxiliar de diagnóstico útil na avaliação das lesões do foro ortopédico, nomeadamente no que se refere à extensão das lesões osteoarticulares, em particular dos fenómenos de osteíte, reabsorção óssea, osteoporose e destruição óssea de origem neuropática. Neste tipo de lesões a Tomografia Axial Computadorizada poderá igualmente ser uma auxiliar importante em lesões complexas. Mais recentemente, a ecografia e ressonância magnética nuclear começam a ser utilizadas no diagnóstico e avaliação de lesões osteoarticulares, sendo especialmente úteis no diagnóstico diferencial entre infecção de tecidos moles, osteomielite e articulação de Charcot. Também na avaliação da neuropatia podem ter grande utilidade, diagnosticando e caracterizando lesões a nível dos troncos nervosos (Slim, 2009).

Considera-se que no futuro a utilização sistemática destes métodos de imagem deverá ser equacionada na avaliação de doentes, com objectivos de investigação assim como na avaliação clínica, sobretudo em casos com deformidade em que se preconiza o tratamento cirúrgico, no planeamento do qual se revelam essenciais.

- no que se refere aos “Aspectos Sociais e de Qualidade de Vida” verificou-se, durante o trabalho de campo, que pontos como o ramo de actividade laboral, rendimento anual e regime de trabalho não se ajustavam à realidade local, numa grande parte dos casos, já que a maioria dos indivíduos trabalhava exclusivamente no ramo da agricultura para consumo próprio e sem remuneração regular. Desta forma só foi possível avaliar o impacto da doença na capacidade de trabalho quando o doente mudava de actividade ou parava de trabalhar devido à doença.

Revela-se assim pertinente a utilização, em investigações futuras, de protocolos especialmente concebidos para e já testados em contextos semelhantes, sobretudo no que se refere aos aspectos antro-po-sócio-económicos.

## **5.2 Novos casos detectados**

Durante o período estudado (os primeiros 9 meses de 2008) detectou-se um total de 54 novos casos de lepra, número próximo dos 58 novos casos de 2007. Durante o ano de 2008, viria a verificar-se um número total de 78 novos casos (WHO 2009).

Nos 5 anos que precederam o estudo não se verificou uma tendência crescente ou decrescente no número de novos casos detectados (WHO, 2005; WHO, 2006b; WHO, 2007b; WHO, 2008; WHO, 2009a). O discreto aumento observado em 2008 poderá dever-se a uma maior aposta na busca activa de doentes entre os contactos dos doentes diagnosticados.

Como seria de esperar, obteve-se uma média de idades superior para o grupo dos AD (62 anos) em comparação com o grupo ND (41 anos). Este resultado é coerente com o facto de as primeiras manifestações clínicas da doença incidirem sobretudo nas 2ª e 3ª décadas de vida (Jopling e McDougall, 1988), e de os AD terem o seu diagnóstico efectuado há mais de 15 anos.

Com importante significado epidemiológico, salienta-se a classe etária dos 0-14 anos, que constituiu 9,3% do grupo dos ND. Normalmente considera-se os 10% como o valor de *cut-off* para considerar esta proporção elevada ou baixa. No entanto, mais importante é avaliar uma tendência comparando com os anos anteriores (Comissão Médico-Social da ILEP, 2001). Em 2007 registaram-se 5,2% (3/58) de novos casos em crianças (<15 anos) de acordo com o *Weekly Epidemiological Record (WER)*. O WER relativamente ao ano de 2008 viria a apresentar um valor de 11,5% (9/78), concordante com os

resultados deste estudo e documentando um aumento relativo ao ano anterior, sendo o mais elevado desde 2004 (WHO, 2005; WHO, 2006b; WHO, 2007b; WHO, 2008; WHO, 2009a).

Por definição, a infecção em crianças é um sinal de transmissão activa e recente da doença. Um aumento neste indicador pode representar também uma nova fase do programa de combate à doença: tratando-se um grande número de indivíduos, baixa-se a prevalência da doença, tendendo esta a aproximar-se do número de novos casos reais, entre os quais crianças, aumentando assim a sua proporção não em termos absolutos mas sim em relativos (Comissão Médico-Social da ILEP, 2001). No entanto, tendo em conta os resultados obtidos no nosso estudo e os dados do WER 2008 e WER 2009, a prevalência registada e o número de novos casos detectados aumentou de facto. Por outro lado, este aumento poderá dever-se a um maior rigor na detecção de novos casos, já que neste grupo etário a lepra é clinicamente menos evidente. Com o avançar dos programas de controlo da doença é de esperar que uma diminuição na prevalência acabe por condicionar uma diminuição na taxa de transmissão e, consequentemente, uma diminuição da proporção de crianças entre os novos casos (Comissão Médico-Social da ILEP, 2001).

No que se refere ao género, verificou-se existir um predomínio de indivíduos do género feminino no grupo dos ND (53,7%) e do masculino (57,1%) no dos AD.

Este predomínio de mulheres no grupo ND constitui uma situação pouco comum, já que o sexo masculino é habitualmente mais atingido que o feminino. No início de 2009 este predomínio do género feminino entre os novos casos de 2008 viria a ser confirmado – 52,6% dos novos casos (WHO, 2009a).

Estes resultados parecem sugerir, não só uma situação algo invulgar na RGB a par com países como o Congo (60,15% dos novos casos do sexo feminino), mas também traduzir uma relativa equidade de género no acesso à assistência em saúde na área da lepra. Tal situação poderá ser recente, já que não se verificou nos registos dos últimos anos, constituindo o sexo feminino 41,5%, 43,8% e 41,4% dos novos casos em 2004, 2005 e 2007, respectivamente (não há dados disponíveis para 2006) (WHO, 2005; WHO, 2006b; WHO, 2008; WHO, 2009a). Esta constatação poderá também corresponder a um diferente padrão epidemiológico ou a uma nova sensibilidade entre os agentes de saúde, ou mesmo dos pares na comunidade que leve a uma maior detecção destes casos. No entanto poderá tratar-se de um facto isolado, pelo que será interessante comparar com dados futuros e eventualmente realizar análises separadas das populações femininas e masculinas.

Por inexistência de registos relativamente aos AD, apenas o grupo dos ND foi analisado quanto ao tipo de doença, tendo-se verificado um predomínio dos indivíduos do tipo MB (63,0%). Quando

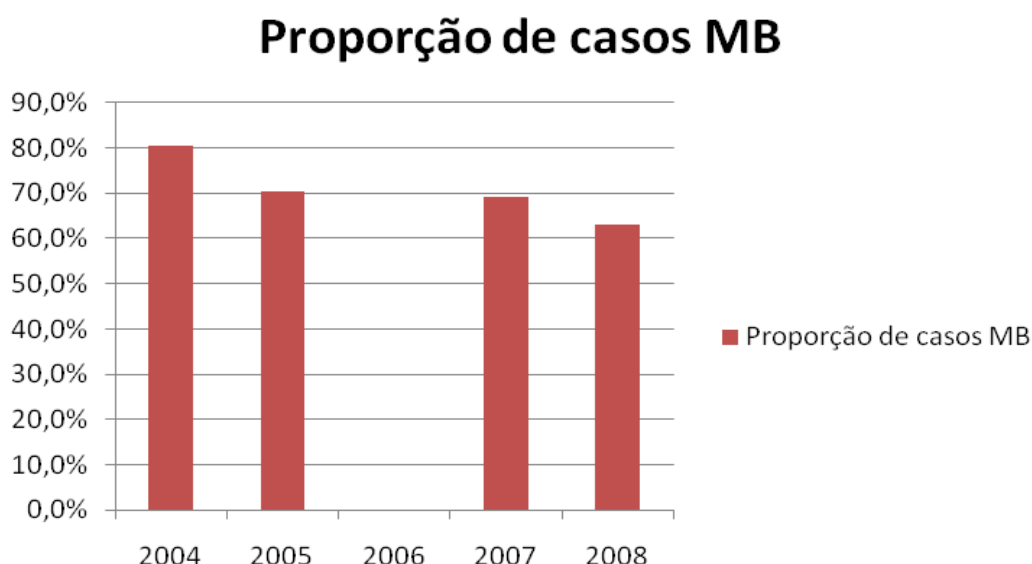


analisado segundo a classificação de Ridley e Jopling verificou-se ser o tipo *borderline* o mais frequente.

Como os doentes do tipo MB são considerados mais contagiosos que o do tipo PB, a proporção daqueles casos é importante, não só como um indicador do potencial de transmissão da doença mas também para calcular a quantidade de fármacos necessária para o tratamento apropriado destes doentes. A proporção de indivíduos MB está igualmente dependente da proporção entre géneros e grupos etários, já que é mais frequente em homens e em grupos etários mais velhos relativamente às crianças (Comissão Médico-Social da ILEP, 2001). No nosso caso, obtivemos um claro predomínio dos indivíduos tipo MB (63,0%), apesar de uma percentagem relativamente alta de mulheres e crianças entre os novos casos.

Estes valores apresentam uma grande variação entre países, não existindo uma proporção considerada normal. No caso da RGB, no ano de 2007, registaram-se 69,0% (40/58) de casos MB entre os novos casos detectados. Os dados posteriormente publicados relativamente ao ano 2008 viriam a revelar uma percentagem de 59,0% de casos MB na RGB, 67,2% (446/664) na Guiné-Conackry e 83,3% (214/257) no Senegal (WHO, 2009a).

Embora alta, a proporção de casos MB tem vindo a diminuir desde 2004, segundo o WER, tal como evidencia o gráfico representado na figura 24 (o valor de 2008 refere-se ao resultado obtido deste estudo).



**Figura 24 - Gráfico de barras representativo da evolução da proporção de casos MB entre os novos casos detectados na RGB entre 2004 e 2008 (na WER de 2007 não existem dados disponíveis relativos à RGB para o ano de 2006). (WHO, 2005; WHO, 2006b; WHO, 2007b; WHO, 2008).**

Esta situação corresponde à evolução característica de um programa de controlo em execução. A percentagem MB é inicialmente alta, já que estes casos se vão acumulando ao longo do tempo, enquanto os casos PB vão por vezes curando espontaneamente ou, apresentando-se de forma mais subtil, são sub-diagnosticados. No decorrer do programa, os casos MB vão diminuindo, tendendo a estabilizar num nível residual (Comissão Médico-Social da ILEP, 2001). O facto de aparentemente se registar uma tendência decrescente no número de casos MB e de a sua proporção ser inferior à dos países vizinhos pode traduzir o efeito de um programa de controlo em execução e, nomeadamente, no investimento cada vez maior na detecção activa de contactos que tem sido levada a cabo, detectando cada vez mais casos PB.

Na doença do tipo MB é de esperar envolvimento cutâneo e neurológico mais generalizado, bilateral e simétrico, bem como alterações sistémicas e ósseas (Gentilini *et al.*, 1999). O facto de a maioria dos ND ser MB reflecte-se no tipo de manifestações clínicas mais frequentes na amostra estudada (discutidas posteriormente). São sobretudo as alterações ósseas e manifestações neurológicas as mais relevantes para o âmbito deste estudo.

As formas *borderline* da classificação de Ridley e Jopling são menos estáveis do ponto de vista imunológico, determinando episódios mais frequentes de reacções lepróticas, acompanhadas por episódios de nevrite que pode ser severa e rapidamente progressiva (Jopling e McDougall, 1988). O facto destas formas *borderline* terem sido as mais frequentes no nosso estudo reflecte-se igualmente no impacto da doença em termos de défices sensitivo-motores.

Quando se determinou o tipo de doença segundo o género obteve-se um predomínio de indivíduos MB nos dois géneros. Comparando-se a percentagem de indivíduos MB verificou-se que, embora não se registasse uma diferença significativa entre os dois géneros, esta era ligeiramente superior no género masculino, tal como esperado (Comissão Médico-Social da ILEP, 2001).

Segundo as classes etárias verificou-se que nos mais jovens predominava a doença do tipo PB, enquanto nos de idade mais avançada predominava a MB, como seria esperado de acordo com a literatura (Comissão Médico-Social da ILEP, 2001). No entanto, para a classe etária dos 30 aos 44 anos, verifica-se existir um grande predomínio dos indivíduos do tipo MB (superior às classes etárias mais velhas), que não respeita a tendência global. Tal resultado pode dever-se ao acaso, dado tratar-se de uma amostra relativamente pequena. Estudos futuros, com maior número de casos, evidenciarão provavelmente a tendência esperada. Se tal não se verificar será pertinente investigar essa classe etária em particular.

### 5.3 Incapacidade

Na avaliação da incapacidade foram utilizadas, como referido em “Material e Métodos”, as classificações de incapacidade a *Maximum WHO Impairment Grade*, *Eye Hand and Foot Sum Score (EHF)* e *Hand-Foot Impairment Score*. A primeira é a classificação mais utilizada nos programas de controlo da lepra, tendo a vantagem de permitir comparação com dados obtidos noutros estudos. Esta classificação reconhece o início da incapacidade e a recuperação total; no entanto, alterações parciais (por exemplo num dos membros quando outros estão envolvidos) não são detectadas por esta classificação, sendo qualquer uma das outras duas mais sensíveis para avaliação sequencial dos doentes (Ebenso e Ebenso, 2007).

O *Eye, Hand and Foot Sum Score (EHF)* tem a vantagem de reflectir uma soma de incapacidades que se podem ir associando com o decorrer do tempo e dar uma indicação da extensão do envolvimento nervoso. Simultaneamente, esta classificação utiliza os dados que são rotineiramente registados para a classificação *Maximum WHO Impairment Grade* (Ebenso e Ebenso, 2007). No nosso estudo este aspecto foi determinante, uma vez que se pretendia colher dados patentes nos registos clínicos existentes no hospital onde este decorreu.

O *Hand-Foot Impairment Score (HF)* obtém-se da mesma forma que o EHF mas avalia apenas a incapacidade relativa aos membros (Broekkhuis *et al.* 2000), pelo que se considerou útil dado o enfoque ortopédico deste estudo.

A classificação *Impairment Summary Form (ISF)* permite monitorizar com maior sensibilidade a incapacidade a nível individual, apresentando uma sensibilidade de 90% na detecção de alterações nas incapacidades, comparado com os 61% do EHF, o que a torna ideal para o seguimento de doentes a nível individual. Tem a desvantagem de ser mais complexa e envolver critérios não contemplados nas outras classificações (Ebenso e Ebenso, 2007). No nosso trabalho, a utilização desta classificação não permitiria estabelecer comparações com os dados obtidos a partir dos registos clínicos do hospital.

No grupo de ND registaram-se 29,6% de indivíduos com grau 2 de incapacidade. Este indicador é de extrema importância na avaliação de um programa de combate à doença, onde a prevenção e tratamento das incapacidades devem constituir um objectivo fundamental. Por outro lado, este dado pode de alguma forma reflectir o tempo que medeia o início da doença e o diagnóstico. Este valor representa um aumento relativamente aos anos anteriores (17,2% em 2007 e 18,8% em 2005), sendo também superior aos valores obtidos nos países vizinhos (Guiné e Senegal) em 2007. Nos dados que haveriam de ser publicados relativamente a 2008 registaram-se 22% de doentes com grau 2 de incapacidade (WHO, 2009a). Tal aumento pode reflectir a detecção de novos casos em localizações previamente não cobertas pelo programa, onde se foram acumulando indivíduos com incapacidades importantes. Por outro lado, pode dever-se a uma avaliação mais correcta da incapacidade nos ND (Comissão Médico-Social da ILEP, 2001; WHO, 2006b; WHO, 2008).

Comparando os grupos de ND e AD verificou-se existir uma percentagem superior de indivíduos com incapacidade e em particular incapacidade grau 2 no grupo dos AD. Esta diferença foi estatisticamente significativa para as três classificações utilizadas (Maximum Impairment Grade, EHF e HF). Tal diferença não é inesperada, traduzindo provavelmente o carácter progressivo da doença no que se refere à incapacidade, evoluindo mesmo após terminar o tratamento padronizado com PQT que é extremamente eficaz (recorrência inferior a 1% em 9 anos) (Noordeen, 1995). Estes dados podem, por outro lado, reflectir actividades de prevenção e tratamento das incapacidades, menos eficazes no passado remoto, quando foram diagnosticados a maioria dos doentes AD.

A incapacidade é habitualmente descrita como sendo superior no género masculino, no entanto na amostra estudada não se verificou diferença significativa entre géneros no que se refere a incapacidade em qualquer dos grupos (ND e AD), ainda que se tenha registado uma percentagem ligeiramente superior de incapacidade grau 2 nos indivíduos do género masculino no grupo dos ND. Estes resultados são consistentes com um estudo realizado em doentes MB no Brasil (Pimentel *et al*, 2004).

Segundo a classe etária verifica-se existir, de uma forma global, uma maior quantidade de indivíduos com incapacidade grau 2 nos grupos etários superiores a 30 anos e uma diferença expressiva entre o grupo etário mais jovem e o mais idoso em termos de incapacidade; não há no entanto, uma progressão linear da incapacidade com a idade. Na classe dos 30-44 anos viria a verificar-se uma grande percentagem de incapacidade grau 2, provavelmente relacionada com o número elevado de indivíduos de doença tipo MB que se verificou nesta classe etária.

Os resultados anteriores relativos a diferenças entre género e classe etária, no que toca a incapacidade, são pouco consistentes apontando, no entanto algumas tendências. Em especial no que diz respeito às classes etárias verificamos existir necessidade de realizar estudos com amostras maiores, de modo a poder elaborar conclusões com significado estatístico.

Segundo o tipo de doença, obteve-se uma diferença estatisticamente significativa entre os doentes PB e MB, tendo-se associado este último a frequências substancialmente maiores de indivíduos com graus de incapacidade elevados, o que é concordante com a literatura (Leprosy Group, WHO; 2002).

Dada a ênfase deste estudo em aspectos ortopédicos, foi calculado o *score* HF que apenas contabiliza alterações relativas aos membros. Face à importante percentagem de indivíduos com incapacidade nos dois grupos (ND e AD), procurou-se quantificar o peso da incapacidade por alterações/deformidades dos membros na incapacidade global. Da análise da tabela 13 verificámos que em 83,3% dos ND e 57,1% dos AD os graus de incapacidade atribuídos correspondiam na sua totalidade a alterações dos membros. Tal facto evidencia a importância das lesões do foro ortopédico na incapacidade associada à lepra. Por outro lado, este resultado poderá dever-se também a uma subvalorização das lesões oftalmológicas, tendo-se constatado que no Hospital do Mal de Hansen de Cumura a acuidade visual era avaliada recorrendo apenas ao método de contagem dos dedos, o que pode de alguma forma negligenciar casos de compromisso oftalmológico menos exuberantes. Tal hipótese é provável, já que segundo um estudo entre 9,8% e 18,0% dos novos doentes e em até 90% dos antigos doentes (PQT há mais de 5 anos) apresentavam alterações visuais (Thompson *et al.* 2006). Nos AD as alterações oftalmológicas foram mais frequentes possivelmente por ocorrerem mais tardiamente no curso da doença ou por se apresentarem de forma mais exuberante em faixas etárias mais avançadas.

Em resumo, e no que se refere às variáveis epidemiológicas consideradas importantes em programas de controlo de Lepra – proporção de casos MB, incapacidade grau 2, e de menores que 15 anos – e de acordo com os dados dos anos anteriores já referidos, obteve-se:

- um número elevado de casos MB (embora menor que nos países vizinhos) com tendência decrescente, considerando os dados relativos ao período entre o início de 2004 e o final de 2008;

- um número elevado de indivíduos com incapacidade grau 2 quando comparado com os países vizinhos e com os anos anteriores;
- uma percentagem elevada de crianças entre os novos casos detectados, superior aos anos anteriores.

Tendo em conta estes resultados e a actividade praticada durante o ano de 2008, podemos colocar a hipótese das variáveis acima referidas traduzirem o facto de estar a diminuir o número de doentes MB acumulados a nível nacional, devido às actividades desenvolvidas ao longo dos anos, aumentando também o número de novos casos detectados em crianças, à medida que se passa para uma fase intermediária da luta contra a doença na RGB.

O número elevado de indivíduos que se apresentam com incapacidade sugere que o diagnóstico continua a ser tardio. Este valor é provavelmente influenciado pelo facto de se ter intensificado a busca activa junto dos contactos dos novos casos, atingindo possivelmente regiões normalmente não abrangidas por actividades de combate à doença, resultando numa detecção mais tardia.

Estes resultados sugerem que as actividades desenvolvidas estão a produzir os efeitos desejados, mas que necessitam de ser optimizadas, sobretudo no que diz respeito à detecção precoce dos novos casos com vista a diminuir o impacto da incapacidade e a disseminação da doença.

As estatísticas relativas à doença de Hansen devem, contudo, ser interpretadas de forma prudente, sobretudo no que se refere à comparação entre países e entre anos diferentes que apresentam grandes variações, atribuíveis provavelmente a diferenças operacionais entre programas, o que impossibilita estabelecer comparações e obter conclusões fidedignas. Não só a patologia é por vezes difícil de diagnosticar, como os recursos disponíveis são insuficientes, com políticas e programas de saúde inconsistentes.

Assim, revela-se mais importante estabelecer uma avaliação regular que dê primazia à evolução de um mesmo programa ao longo do tempo e, no contexto deste estudo, à monitorização de indicadores epidemiológicos na RGB, do que estabelecer comparações entre estes indicadores com outros países e programas diferentes, sujeitos às condicionantes referidas (Fine, 2006).

## 5.4 Neuropatia

### Envolvimento de troncos nervosos periféricos

Na avaliação dos troncos nervosos utilizaram-se como critérios de “tronco nervoso envolvido” os seguintes: 1) alterações no seu território suficientes para classificação de Incapacidade grau 1 ou 2 da *Maximum Impairment Score*; 2) dor espontânea ou à palpação.

Embora seja considerado importante no diagnóstico (segundo o *International workshop on Neuropathology in leprosy – consensus report*, (Van Brakel *et al*, 2007) não considerámos o nervo espessado como afectado, já que este dado é baseado na observação do doente e sujeito a subjectividade por parte do observador. Por outro lado, o nervo pode encontrar-se espessado como resultado de um processo anterior já sem tradução em termos funcionais (Donaghy, 2003). Constatou-se ainda, que o pessoal de saúde tendia a classificar o tronco nervoso como espessado em função do facto deste ser doloroso ou de estar associado a alterações neurológicas. Desta forma, procurou-se reduzir o viés do observador considerando apenas a incapacidade estabelecida atribuível a esse nervo e a nevrite (incapacidade em potencial associada a esse nervo) como critérios de neuropatia. Embora a valorização de nervo espessado acrescesse sensibilidade ao nosso estudo, diminuiria provavelmente a sua especificidade. Considera-se assim, que no futuro a utilização de estudos electrofisiológicos poderá contornar este problema.

Verificámos que do total de nervos avaliados ( $N_{\text{cada tronco nervoso}} = 2 \times N_{\text{indivíduos}}$ ), os nervos mais envolvidos no grupo dos ND eram, por ordem decrescente: o tibial posterior, mediano, cubital, ciático popliteu externo e radial. No grupo dos AD eram, por ordem decrescente de frequência: o tibial posterior, o cubital, o mediano, o ciático popliteu externo e o radial.

Verifica-se que, globalmente (ND e AD):

- o nervo tibial posterior se encontra envolvido numa proporção muito superior à dos restantes;
- os nervos cubital e mediano estão envolvidos em percentagens semelhantes;
- o ciático popliteu externo se encontra envolvido numa percentagem importante de casos (AD);
- o nervo radial é o menos frequentemente atingido.

A literatura refere, nomeadamente na coorte AMFES (Etiópia), uma ordem de frequência de atingimento nervoso semelhante, embora verificasse, como em diversas outras fontes bibliográficas, um predomínio de atingimento do nervo cubital relativamente ao mediano, que não se observou no

nosso estudo (Croft *et al.*, 1999; Saunderson *et al.* 2000; Gentlini *et al.* 1999; Pimentel *et al.* 2004). Com efeito, estes nervos apresentavam-se atingidos com frequência semelhante em ambos os grupos de doentes, ainda que com um discreto predomínio do nervo mediano relativamente ao cubital no grupo de ND. Tal resultado poderá dever-se ao acaso, sendo corrigido com a utilização de uma amostra maior. Existe ainda a hipótese de existir, entre os doentes avaliados, uma neuropatia do nervo mediano concomitante, de outra etiologia uma vez que esta é a neuropatia mais comum na população em geral.

Relativamente ao nervo tibial posterior, verifica-se uma concordância com a maioria da literatura como principal nervo afectado, mas ocorrendo em frequências mais reduzidas que a obtida neste estudo (Pimentel *et al.* 2004). Esse facto pode dever-se a um sobrediagnóstico de neuropatia do nervo tibial posterior, nomeadamente, aquando da avaliação sensitiva da face palmar do pé, já que os doentes avaliados enquadravam-se num contexto social e cultural onde é comum a não utilização de calçado e o trabalho agrícola, com consequentes pontos de hiperqueratose plantar, que podem alterar o limiar de sensibilidade. Provavelmente deveria determinar-se um novo limiar para o qual se devesse considerar hipostesia plantar neste contexto (Mitchell, 2001).

Relativamente aos nervos radial e ciático popliteu externo foram os menos afectados segundo os nossos resultados. Os nossos doentes apresentavam, no entanto, uma frequência de atingimento do ciático popliteu externo menor do que a referida em publicações que utilizam estudos electrofisiológicos para a avaliação da condução nervosa (Ramadan *et al.* 2001; van Brakel *et al.* 2008). Estes são nervos avaliados exclusivamente do ponto de vista motor, segundo o nosso protocolo e a maioria dos protocolos que negligenciam a avaliação sensitiva da face dorsal da mão e do pé. Com efeito, um estudo verificou que as alterações sensitivas eram mais frequentes na face dorsal das mãos e pés que nas faces palmar e plantar (Wexler e Melchior, 2007).

Desta forma, pode ter ocorrido uma subvalorização do atingimento dos nervos radial e ciático popliteu externo. Face aos resultados obtidos no presente estudo e aos dados da literatura, torna-se necessário aumentar a sensibilidade do diagnóstico da neuropatia, em geral, mas destes troncos nervosos em particular. Em especial no que se refere ao ciático popliteu externo, esta questão é importante. Na nossa casuística, a baixa frequência de atingimento do ciático popliteu externo (reflectindo provavelmente um sub-diagnóstico) no grupo dos ND, contrasta com a taxa de detecção de alterações funcionais neste território nervoso no grupo dos AD. Salienta-se a diferença registada referente ao nervo ciático popliteu externo, que estava afectado em 8,3% destes troncos nervosos nos ND e 32,1% nos AD e este ser responsável por apenas 3,2% das lesões (grau 2) no grupo dos ND mas 11,1% dos AD. Estes dados sugerem que, embora não se apresente de forma exuberante inicialmente,



a neuropatia do ciático popliteu externo pode ter um papel importante na génese da incapacidade. Assim, e embora com menos importância que para os restantes nervos em termos de potencial para incapacidade, a avaliação sensitiva do radial e ciático popliteu externo deveria ser incluída nos protocolos, de modo a aumentar a sensibilidade do diagnóstico de neuropatia antes do surgimento da disfunção motora, habitualmente posterior à sensitiva, mas que é a principal responsável por incapacidade associada a estes dois troncos nervosos (Ramadan *et al.* 2001).

Globalmente, com excepção do nervo radial, verificou-se que a percentagem de nervos envolvidos no grupo dos AD foi mais de duas vezes superior à obtida no grupo ND. Tais resultados podem reflectir o carácter evolutivo da doença, mesmo após cura microbiológica ou/e adicionalmente podem reflectir um diferente padrão de assistência na altura do diagnóstico e instituição da terapêutica dos AD.

Quando se avaliou a lateralidade do envolvimento dos troncos nervosos, verificou-se que a maioria dos indivíduos afectados são-no bilateralmente. Tal facto, a nível dos ND, pode estar relacionado com a elevada frequência de doentes do tipo MB, onde é mais frequente o envolvimento disseminado e simétrico da pele e troncos nervosos periféricos. (Gentilini *et al.* 1999).

Relativamente aos nervos que estavam associados a incapacidade grau 2, verificámos que os mais importantes foram o tibial posterior, mediano e cubital, como seria de esperar pelo referido na literatura, bem como pelo facto de serem estes os mais frequentemente afectados. No que se refere à incapacidade, um maior número lesões de grau 2 foram associadas ao nervo mediano comparativamente ao cubital, o que não é concordante com a literatura, que normalmente regista mais incapacidade atribuída ao nervo cubital que ao mediano (Ramadan *et al.* 2001).

## 5.5 Deformidades dos membros

Relativamente as deformidades dos membros associadas à classificação grau 2, verificou-se estarem relacionadas com os troncos nervosos mais afectados. Assim, as lesões mais frequentes foram, no grupo dos ND, a mutilação e absorção de dedos das mãos, bem como feridas e úlceras a nível das mãos e dos pés. Tais deformidades resultam do atingimento dos nervos tibial posterior, cubital e mediano, em particular, por disfunção sensitiva que caracteristicamente precede a disfunção motora. Com efeito, verifica-se que nestes doentes, os dedos dos pés e das mãos em garra (resultantes da respectiva disfunção motora) são relativamente pouco frequentes.

No entanto, a alteração da componente sensitiva destes troncos nervosos já terá condicionado a ocorrência de mutilação e absorção de dedos, sobretudo a nível dos membros superiores, como resultado dos fenómenos de osteoneuroatrofia e/ou infecção, resultante de feridas e úlceras causadas pelo trauma das extremidades desprotegidas devido à disfunção sensitiva.

Ainda relativamente a estas deformidades mais prevalentes, verificou-se ocorrerem em menor frequência no grupo de antigos doentes. Isto é explicável pelo facto de se tratar de situações reversíveis e passíveis de uma abordagem conservadora, consistindo em medidas simples de higiene e alterações do comportamento, como pode ser o caso das feridas e úlceras.

Verificou-se que lesões como mãos e pés em garra, resultantes do envolvimento dos mesmos troncos nervosos (componente motor) foram mais frequentes no grupo dos AD que no dos ND. Tal pode dever-se ao facto, já referido, de a disfunção motora ser mais tardia relativamente à sensitiva e frequentemente ainda não ter expressão clínica na altura do diagnóstico (i.e. nos ND). A reduzida frequência de dedos dos pés em garra nos AD e a reduzida diferença para o grupo dos ND, tendo em conta o já referido envolvimento frequente do nervo tibial posterior, deve-se provavelmente à muito frequente mutilação extensa do pé; era de facto raro aqueles doentes apresentarem a totalidade dos dedos e era comum não apresentarem nenhum. Desta forma, os nossos resultados podem estar a subvalorizar a ocorrência daquele tipo de lesão nestes doentes, que pode ter sido importante e frequente em determinada fase de evolução da doença e da incapacidade.

Estas lesões, assim como o pé pendente/equino (por neuropatia do nervo ciático popliteu externo), que poderiam ter beneficiado de tratamento cirúrgico, foram mais frequentes nos AD.

A mão pendente por neuropatia do nervo radial (lesão proximal), foi pouco frequente nos dois grupos, sendo mais frequente no grupo dos ND. Tal diferença não será provavelmente valorizável já que corresponde apenas a 2 doentes o que é consistente com o envolvimento pouco frequente deste nervo.

Entre as deformidades é referido o caso de um doente com mãos evidenciando sinais de neuropatia do nervo cubital bilateralmente e que apresentava contractura de Dupuytren bilateral. Esta associação não está estabelecida na literatura. Por outro lado, o doente apresentava esta deformidade desde há vários anos antes do diagnóstico e apresentava factores de risco para a referida lesão (trabalhador manual com instrumentos vibratórios).

O facto de se ter verificado que numa forma global as lesões passíveis de abordagem terapêutica mais simples técnica ou logisticamente, serem menos frequentes no grupo AD (seguidos em ambulatório e fisioterapia no hospital), sugere que estas medidas estão a ser eficazes nestes doentes.

O facto das lesões passíveis de tratamento cirúrgico serem mais frequentes no grupo de AD sugere, por um lado, que existe ou existiu no passado uma inadequada abordagem profiláctica e/ou terapêutica das mesmas. Neste grupo, a grande maioria dos dedos em garra são rígidos e apresentam sinais de absorção distal. No entanto, em determinado ponto no tempo, a situação da deformidade em garra teria sido corrigível e a mutilação, decorrente da deformidade e anestesia, evitável.

Estes dados sugerem que o recurso ao tratamento cirúrgico dos doentes com lesões potencialmente incapacitantes no Hospital do Mal de Hansen de Cumura foi e é provavelmente insuficiente. Isto é confirmado pelas informações colhidas durante o trabalho de campo junto dos profissionais que aí trabalham que indicam que o recurso a cirurgia tem sido esporádico.

Dada a importante percentagem de indivíduos do grupo dos ND que evidenciavam, na altura do diagnóstico, sinais de neuropatia periférica e até lesões/deformidades visíveis associáveis a essa mesma neuropatia, torna-se importante realizar um seguimento adequado destes doentes com avaliações periódicas neurológicas e funcionais das extremidades (o que é cumprido neste momento). Quando necessário deverão ser tomadas as opções terapêuticas adequadas, médicas, de reabilitação, ou cirúrgicas. Após a identificação das lesões são de especial importância as medidas preventivas do trauma das extremidades e feridas/úlceras plantares.

Assim, para além da instituição da PQT precoce, revela-se de extrema importância:

1) Identificar precocemente os sinais de nevrite periférica e instituir corticoterapia.

- ainda que não exista evidência robusta que demonstre o benefício da corticoterapia, existe vantagem aparente em cursos longos de corticoterapia de 20 semanas comparada com esquemas mais curtos (van Brakel *et al.* 2007; van Veen *et al.* 2007)

2) Se necessário realizar cirurgia descompressiva, quando:

- a neuropatia/nevrite não responde a corticoterapia (Husain e Mishra; 2008). A evidência sugere que não existe vantagem na descompressão cirúrgica relativamente a corticoterapia isolada se houver neuropatia há menos de 6 meses (van Veen *et al.* 2009).

- abcesso de nervo

3) Tratamento adequado de úlceras plantares – cuidados de lavagem, desinfecção desbridamento cirúrgico, descarga, enxerto ou técnicas de retalho se necessário (Gahalaut *et al.* 2005);

4) Tratamento de úlceras recorrentes corrigindo deformidades que condicionam pontos de hiperpressão plantar:

- dedos em garra, por transferências tendinosas, sindactilia cirúrgica, artrodese, amputação (Srinivasan e Palande, 1997);

- alterações estruturais do antepé, nomeadamente da fórmula metatársica (Vieira e Felicissimo, 2008);

- alterações do retopé sobretudo associadas a artropatia neuropática

5) Tratamento do pé pendente, por técnicas de transferência tendinosa (tibial posterior) (Srinivasan e Palande, 1997);

6) Tratamento de deformidades paralíticas da mão por técnicas de correcção dinâmica: por transferência tendinosa em função do grau de mobilidade dos dedos, sobretudo articulações interfalângicas proximais (Schwarz e Brandsma, 2006). Normalmente, transferem-se os tendões *flexor digitorum sublimis*, *palmaris longus*, *extensor carpi radialis longus* ou *extensor indices* para banda lateral dos extensores, falange proximal, polias dos tendões flexores e tendões dos interósseos. Podem também ser usadas técnicas estáticas que mantêm as articulações metacarpo-falângicas num certo grau de flexão.

7) Amputação em indicações muito específicas. Este procedimento está praticamente restrito ao membro inferior (85%) sendo as indicações principais:

- complicações de úlcera crónica como infecção grave e transformação maligna
- artropatia de Charcot (Virmond, 2007)

Estes procedimentos cirúrgicos podem ser realizados, na sua maioria, recorrendo a técnicas anestésicas loco-regionais relativamente simples como sejam: o bloqueio axilar do plexo braquial que permite realizar cirurgia de quase todo o membro superior e utilizar garrote, bloqueio a nível do tornozelo para cirurgia do antepé (Srinivasan e Palande, 1997). Em qualquer um destes procedimentos o acompanhamento pré e pós-operatório por parte da medicina física e reabilitação são essenciais.

## **5.6 Aspectos sociais e de qualidade de vida**

Com o objectivo de avaliar o impacto de factores antropológicos e demográficos na incapacidade, bem como o impacto da doença na vida social do indivíduo, considerámos os parâmetros: etnia, local de residência, estado civil e actividade laboral, mobilidade, autonomia e relações inter-pessoais.

### **5.6.1 Etnia**

Relativamente às etnias dos doentes estudados verificou-se um predomínio das etnias Balanta e Fula, em concordância com a importância destas a nível nacional. Houve, no entanto, um número significativo de indivíduos da etnia Mancanha nos grupos de ND e AD, que não se verifica a nível nacional (Instituto Nacional de Estatística, República da Guiné-Bissau, 2009).

Salienta-se, entre os AD, 27,3% de estrangeiros que correspondem a indivíduos que, sendo provenientes de locais distantes, foram internados e residem actualmente próximo do hospital tornando-se um grupo importante em termos de percentagem dos AD.

Salienta-se no entanto o facto de, dividindo a amostra estudada pelas diferentes etnias, se obter um número reduzido de indivíduos, pelo que qualquer inferência a partir destes resultados seria abusiva. Um estudo com maior número de doentes poderia ajudar a esclarecer o papel da etnia no impacto da doença.

### 5.6.2 Local de residência

No presente estudo verificou-se que 71,3% dos doentes residiam em 4 das 9 regiões administrativas da RGB – Bafatá, Biombo, Bissau e Oio.

No grupo dos ND as mais importantes foram Bafatá, Bissau e Oio, onde residiam 58,5% dos indivíduos; no grupo dos AD as mais importantes foram Bafatá, Biombo e Bissau.

Os resultados relativos ao grupo de ND indicam uma proveniência em número superior de indivíduos de 3 das 4 regiões mas populosas da RGB. No entanto, o factor proximidade a Cumura pode ter importância no caso de Bissau e Oio. No que se refere a Bafatá, coloca-se a hipótese de existirem focos de endemidade que justifiquem o facto de ser um local de residência tão frequente destes doentes comparado com outras regiões, como Biombo e Cacheu, que apesar de serem próximas forneceram menor número de doentes.

No grupo de AD, uma percentagem muito importante reside na região do Biombo, já que esta é a região onde se localiza o Hospital do Mal de Hansen de Cumura e a aldeia onde vive uma parte substancial dos indivíduos que constitui o grupo dos AD.

Procurou-se relacionar o local de residência com o grau de incapacidade relativo ao grupo dos ND. Apesar de a dimensão da amostra ser reduzida, dificultando a interpretação dos resultados, salienta-se o facto de Bissau, uma região frequente de residência, apresentar apenas 18,2% de indivíduos com incapacidade e 0% de incapacidade grau 2, reflectindo provavelmente os benefícios da proximidade a Cumura. Já os indivíduos de Bafatá e Oio apresentavam-se com incapacidade em 41,6% e 87,5% dos casos, respectivamente. Nas outras regiões existe uma variabilidade de dados apresentando valores de incapacidade superiores a Bissau. No entanto, correspondem todas a menos de 5 indivíduos, pelo que estes dados não são conclusivos. Os resultados podem apenas sugerir um benefício na proximidade ao hospital reflectindo-se no grau de incapacidade com que se apresentam no diagnóstico – considerado normalmente como indicador do tempo que medeia o início da doença e o diagnóstico.

### **5.6.3 Estado civil**

Analisou-se a totalidade dos indivíduos estudados, procurando relacionar a incapacidade e o estado civil, tendo-se verificado que existia uma diminuição da percentagem de indivíduos a viver maritalmente com o aumento da classe de incapacidade. No entanto, esta diminuição pode reflectir apenas o aumento da frequência de indivíduos viúvos na classe etária mais idosa. Provavelmente os grupos de maior incapacidade correspondem a indivíduos de classes etárias mais elevadas e por isso com maior frequência de indivíduos viúvos.

### **5.6.4 Actividade laboral**

Com o objectivo de avaliar o impacto da doença sobre a capacidade de trabalho, inquiriu-se os doentes sobre a manutenção da actividade laboral após o diagnóstico de lepra, tendo-se observado que uma percentagem importante (78%) não retomaram ou mudaram de área de actividade laboral após o diagnóstico. Este aspecto pode reflectir um impacto significativo da doença na actividade laboral. Ainda que seja desejável aumentar a precisão de estudo deste parâmetro, este dado é importante para programação de esquemas de reabilitação e reinserção social.

Dada a importante percentagem de indivíduos do grupo dos ND que evidenciavam, na altura do diagnóstico, sinais de neuropatia periférica e até lesões/deformidades visíveis associáveis a essa mesma neuropatia, torna-se importante realizar um seguimento adequado, com avaliações periódicas neurológicas e funcionais das extremidades (o que é cumprido neste momento) e quando necessário deverão ser tomadas as opções terapêuticas adequadas, médicas, de reabilitação, ou cirúrgicas. Após a identificação das lesões, são de especial importância as medidas preventivas do trauma das extremidades e feridas/úlceras plantares.

### **5.6.5 Mobilidade e autonomia**

Relativamente à mobilidade foi possível constatar que uma proporção importante dos AD utilizavam auxiliares de marcha (14/28), o que é consistente com a elevada taxa de incapacidade encontrada neste grupo. No entanto, a grande maioria é independente de terceiros no que se refere à locomoção, sendo que 16/28 consegue, inclusive levantar e transportar pesos. No subgrupo de ND, o impacto da doença sobre a mobilidade era praticamente nulo, o que é consistente com a menor incapacidade e a menor gravidade das deformidades que se observou neste grupo.

Relativamente à autonomia nas actividades quotidianas, nomeadamente no que se refere à vida doméstica, verificou-se que a maioria dos AD eram dependentes de outrem para a obtenção de alimentos e uma percentagem importante dos indivíduos do mesmo grupo era dependente para a preparação de alimentos e outras actividades da vida doméstica. A elevada percentagem de dependência nas actividades da vida doméstica contrasta com a elevada proporção de indivíduos independentes no que se refere à mobilidade e capacidade de transportar objectos.

Tal resultado pode dever-se ao facto de o nervo mais frequentemente atingido ser o cubital que está associado a dificuldades em actividades tais como utilização do sabão (68%) comer (56%), apertar botões (48%), segurar um copo (44%) bem como levantar pequenos objectos (44%) (McCormick *et al*, 2008).

#### **5.6.6 Relações interpessoais**

Com o objectivo de avaliar a integração social e familiar destes indivíduos, foram inquiridos relativamente a relações interpessoais, verificando-se que uma proporção importante dos AD foram abandonados ou deixaram de se relacionar com a família, o antigo companheiro ou amigos, embora não considerassem ter dificuldade em iniciar relacionamentos com os outros.

Tais resultados podem reflectir o estigma e falta de informação relativamente à doença que existia no passado (altura em que foram diagnosticados os AD). Actualmente, talvez por muitos deles viverem numa comunidade acostumada a estes doentes (aldeia perto do hospital), essa situação de exclusão não se fará sentir da mesma forma, já que apenas 6/28 dos AD considera ter dificuldade em se relacionar com os outros.

No grupo dos ND, aparentemente, a doença não teve consequências sociais, já que apenas 1 doente refere dificuldades a este nível. O baixo impacto social no grupo dos ND dever-se-á provavelmente ao facto de ser constituído por indivíduos que apresentam graus de incapacidade inferiores e deformidades menos exuberantes. Com efeito, num estudo verificou-se que as deformidades visíveis afectavam as actividades e as atitudes das pessoas para com estes doentes. Quando não existia deformidade visível, a actividade e participação social eram semelhantes às de qualquer outra doença dermatológica. (Boku *et al*, 2010). Revela-se portanto prioritário valorizar correctamente a prevenção e tratamento das deformidades e incapacidades no contexto da RGB com o objectivo de reduzir o estigma e aumentar a integração social destes indivíduos.



## 6 Conclusões e perspectivas futuras

Este estudo revela que embora os indicadores epidemiológicos da lepra na Guiné-Bissau traduzam de uma forma global uma melhoria na situação, uma proporção importante de indivíduos pode estar a ser diagnosticada tardiamente. Os dados epidemiológicos e clínicos obtidos podem traduzir o efeito do investimento na detecção activa de novos casos que tem sido levado a cabo na RGB, abrangindo zonas antes não cobertas pelas actividades de controlo da lepra. Revela-se assim prioritária a optimização e alargamento das actividades de detecção e tratamento precoce da doença e da incapacidade a ela associada.

Os troncos nervosos mais atingidos foram os referidos na literatura, resultando nas lesões habitualmente descritas e consequente incapacidade. O nosso estudo sugere que no hospital de Cumura estas lesões eram abordadas correctamente quando passíveis de tratamento conservador, contudo o recurso a soluções cirúrgicas parece ser insuficiente. O tratamento cirúrgico das lesões detectadas consiste em procedimentos, normalmente, pouco exigentes em termos logísticos que, na maioria dos casos podem utilizar técnicas anestésicas simples e com menos riscos. Desta forma, parece ser pertinente e possível, com os recursos disponíveis actualmente no Hospital do Mal de Hansen de Cumura, melhorar as intervenções preventivas e terapêuticas com vista a diminuir o impacto da incapacidade sobre os doentes com lepra na RGB.

A literatura disponível sobre lepra na costa ocidental de África e em particular na RGB é relativamente pobre. Este estudo fornece dados epidemiológicos e clínicos que podem ser desde já utilizados para a melhoria da abordagem da incapacidade na lepra. Por outro lado, aponta para áreas de investigação onde haveria vantagem em proceder a estudos mais alargados e com metodologia mais aperfeiçoada, de forma a estabelecer conclusões mais robustas e utilizáveis em prol da melhoria dos cuidados e das intervenções na luta contra a lepra na RGB.

## 7 Referências bibliográficas

**Agrawal, A.; Dalal, M.; Pandit, L.; Shetty, J.P.** 2005. *Neurological manifestations of Hansen's disease and their management*. Clinical Neurology and Neurosurgery. 107: 445–454.

**Anderson, G.A.** 2006. *The surgical management of deformities of the hand in leprosy*. The Journal of Bone and Joint Surgery. 88:290-294.

**Boku, N; et al.** 2010. *Impacts of the diagnosis of leprosy and of visible impairments amongst people affected by leprosy in Cebu, the Philippines*. Lepr Rev 81: 111–120

**Brennan PJ, Vissa VD.** 2001. *Genomic evidence for the retention of the essential mycobacterial cell wall in the otherwise defective Mycobacterium leprae*. Lepr Rev; 72: 415–28.

**Britton, W.J. & Lockwood, D.N.** 2004. *Leprosy*. Lancet. 363(9416):1209-1219.

**Broekhuis, S.M.; Meima, A.; Koelewijn, L.F.; Richardus, J.H.; BenBow, C.; Saunderson, P.** 2000. *The hand-foot impairment scale as a tool for evaluating prevention of disability activities in leprosy: an exploration in patients treated with corticosteroids*. Leprosy Review. 71:344-354.

**Cho SN, Cellona RV, Villahermosa LG, et al.** 2001. *Detection of phenolic glycolipid I of Mycobacterium leprae in sera from leprosy patients before and after start of multidrug therapy*. Clin Diagn Lab Immunol. 8: 138–42.

**Comissão Médico-Social da ILEP.** Boletim técnico: O Fórum Técnico Da Ila – Considerações e recomendações para os programas de controle da hanseníase. ILEP; Edição N. 16, Novembro 2002.

**Corrêa, C.M.; Ivo, M.L.; Honer, M.R.** 2006. *Incapacidades em sujeitos com Hanseníase em um Centro de Referência do Centro-Oeste brasileiro entre 2000-2002*. Hansen International. 31 (21): 21-28.

**Croft, R.P.; Richardus, J.H.; Nicholls, P.G.; Smith, W.C.** 1999. *Nerve function impairment in leprosy: design, methodology, and intake status of a prospective cohort study of 2664 new leprosy cases in Bangladesh (The Bangladesh Acute Nerve Damage Study)*. Leprosy Review. 70(2):140-159.

**Donaghy, M.** 2003. *Enlarged Peripheral Nerves*. Practical Neurology. 3:40-45

**Durrheim DN, Fourie A, Balt E, et al.** 2002. *Leprosy in Mpumalanga Province, South Africa: eliminated or hidden*. Lepr Rev. 73: 326–33.

- Ebenso, B.; Fuzikawa, P.; Velema, J.** 2008. *Evidence for the effectiveness of rehabilitation-in-the-community programmes*. Leprosy Review. 79: 65-82.
- Ebenso, B.; Fuzikawa, P.; Velema, J.** 2008. *Evidence for the effectiveness of rehabilitation-in-the-community programmes*. Leprosy Review. 79: 65-82.
- Ebenso, J. & Ebenso, B.** 2007. *Monitoring impairment in leprosy: choosing the appropriate tool*. Leprosy Review. 78(3):270-280
- Fine, P.E.** 2006. *Global leprosy statistics: a cause for pride, or frustration?* Leprosy Review. 77(4):295-297.
- Gahalaut, P.; Pinto, J.; Pai, G.; Kamath, J.; Joshua, T.** 2005. *A novel treatment for plantar ulcers in leprosy: local superficial flaps*. Leprosy Review. 76, 220–231.
- Gentilini, M. et al.** 1999. *Quatrième partie - maladies bactériennes, Lèpre. Médecine tropicale*. Flammarion Médecine-Sciences, Paris.
- Global strategy for further reducing the leprosy burden and sustaining leprosy control activities 2006-2010. Operational guidelines*. Leprosy Review, 2006. 77(3): IX, X, 1-50.
- Hansen, W.; Freney, J.; Hansen, A.** 2002. *(1841-1912), portrait of a Nordic pioneer*. Hist Sci Med. 36(1):75-81.
- Hatta M, van Beers SM, Madjid B, Djumadi A, de Wit MY, Klatser PR.** 1995. *Distribution and persistence of Mycobacterium leprae nasal carriage among a population in which leprosy is endemic in Indonesia*. Trans R Soc Trop Med Hyg; 89: 381–85.
- Husain, S.& Mishra, B.** 2008. *Decompression of peripheral nerve trunks in leprosy to prevent the development and progression of deformities*. Indian Journal of Orthopaedics. 42(1).
- Husain, S.; et al.,** 1998. *Results of surgical decompression of ulnar nerve in leprosy*. Acta Leprol., 11(1):17-20.
- ILEP technical bulletin.** 1995. *Prevention of Disability in Leprosy*. ILEP. Issue n 8; December 1995.
- Jopling, W.H & McDougall, A.C.** 1988. *Handbook of Leprosy*. Heinemann Medical Books; 4<sup>th</sup> Edition, Oxford.
- Karonga Prevention Trial Group.** 1996. *Trial of BCG vaccine for protection against tuberculosis and leprosy in Karonga District, Malawi*. Lancet. 348:17-24.

- Kumar B, Kaur I, Dogra S, Kumaran MS.** 2004. *Pure neuritic leprosy in India: an appraisal.* Int J Lepr Other Mycobact Dis. 72: 284-90.
- Lancet Neurol.** 2009. *Leprosy as a neurological disease.* The Lancet Neurology. 8(3):217
- Lehman, L; et al.** 1997. *Avaliação Neurológica Simplificada.* BeloHorizonte: ALM International.
- Leprosy Group, WHO.** 2002. Section 8, Bacterial Infections, Chapter 59, Leprosy; In Cook, G. & Zumla, A. 2002. *Manson's Tropical Diseases.* 21<sup>st</sup> Edition, London, W.B. Saunders.
- Lockwood DN.** 2002. *Leprosy elimination: a virtual phenomenon or a reality?* BMJ; 324: 1516–18.
- Macdonald, M.; Brandsma, J; Warren, A.; Cross, H.; Schwarz, R.; Solomon, S.; Kasen, R.; Gravem, P. Shrinivasan, H.** 2001. *Complications and management of the neurologically impaired foot.* Leprosy Review. 72:263-275.
- Madhavan, K.; Vijayakumaran, P.; Ramachandran, L.; Manickam, C.; Rajmohan, R.; Mathew, J.; Krishnamurthy, P.** 2007. *Sustainable leprosy related disability care within integrated general health services: findings from Salem District, India.* Leprosy Review. 78, 353–361.
- Mccormick, C.A.;Rath, S.; Patra, P.N.; Pereira, J.; Wilkinson, M.** 2008. A qualitative study of common functional problems experienced by people with complete ulnar nerve paralysis. Leprosy Review. 79: 154- 161.
- Mitchell, PD.** 2001. *The threshold for protective sensation that prevents neuropathic ulceration on the plantar aspect of the foot: a study of leprosy patients in a rural community in India.* Lepr Rev. 72, 143-150
- Monot, M.; Honore, N.; Garnier, T. et al.** 2005. *On the origin of leprosy.* Science. 308:1040-1042.
- Moonot, P.; Ashwood, N.; Lockwood, D.** 2005. *Orthopaedic complications of leprosy.* J Bone Joint Surg Br. 87(10): 1328-32.
- Moreira, M.; Penna, G.; Pereira,G.; Madalena, M.** 2002.*Guia para o Controle da hanseníase.* Ministério da Saúde. Secretaria de Políticas de Saúde. Departamento de Atenção Básica.Brasília DF.
- Naafs, B.** 2006. *Treatment of Leprosy – Science or Politics?* Tropical Medicine and International Health
- Nash, J.** 2007. *Leprosaria – a continuing social challenge.* Leprosy Review. 78: 193–196.
- Nash, J. Paul Wilson Brand.** 2003. BMJ. 327(7409): 292.

- Noordeen, SK**, 1995. *Elimination of leprosy as a public health problem: progress and prospects*. Bulletin of the World Health Organization. 73:1-6.
- Palande, D.D & Srinivasan, H.** 1997. *Essential Surgery in Leprosy*. Geneva, World Health Organization.
- Pimentel, M; Nery, J; Borges, E; Gonçalves, R; Sarno, E.** 2004. *Impairments in multibacillary leprosy; a study from Brazil*. Leprosy Review. 75: 143-152
- Ramadan, W; Mourad, B; Fadel, W; Ghoraba, E.** 2001. *Clinical, electrophysiological, and immunopathological study of peripheral nerves in Hansen's disease*. Leprosy Review. 72:35-49
- Rao, P.S., et al.**, 2006. *Multi-centre, double blind, randomized trial of three steroid regimens in the treatment of type-1 reactions in leprosy*. Leprosy Review, 77(1):25-33.
- Saunderson, P; Gebre, S; Desta, K; Byass, P; Lockwood, D.** 2000. *The pattern of leprosy-related neuropathy in the AMFES patients in Ethiopia: definitions, incidence, risk factors and outcome*. Leprosy Review. 71:285-308
- Schwarz, R; Brandsma, J.** 2006. *Re-enablement of the neurologically impaired hand--2: surgical correction. report of a surgical workshop held at Green Pastures Hospital and Rehabilitation Centre, November 2004, Pokhara, Nepal*. Leprosy Review. 77:326-42
- Scollard, D.** 2008. *The biology of nerve injury in leprosy*. Leprosy Review. 79 : 242-253.
- Solomon, L et al.** 2010. *Infection - Leprosy*. Ch2. In Nayagam, S.; Solomon, L.; Warwick, D. *Apley's 2010. System of Orthopaedics and Fractures*. Hodder Arnold; 9<sup>th</sup> Edition; London, 53-55.
- Slim, F; Faber, W; Maas, M.** 2009. *The role of radiology in nerve function impairment and its musculoskeletal complications in leprosy*. Leprosy Review. 80, 373–387.
- Talhari, C.; Roberto, P.; Machado, L.; Ferreira, L.; Talhari, S.** 2007. *Shifting of the clinical spectrum of leprosy in an HIV-positive patient: a manifestation of immune reconstitution inflammatory syndrome?* Leprosy Review. 78(2):151-154.
- Thompson, K; Allardice, G; Babu, G; Roberts, H; Kerketta, W; Kerketta, A.** 2006. *Patterns of ocular morbidity and blindness in leprosy – a three centre study in Eastern India*. Leprosy Review. 77, 130–140

- Van Brakel, W.; Saunderson, P.; Shetty, V.; Brandsma, J.; Post, E.; Jellema, R.; Mcknight, J.** 2007. *Workshop Report - International Workshop On Neuropathology In Leprosy – Consensus Report*. *Leprosy Review*. 78, 416–433.
- Van Brakel, W.H.; Nicholls, P.G.; Wilder-Smith, E.P.; Das L.; Barkataki, P.; et al.** 2008. *Early Diagnosis of Neuropathy in Leprosy—Comparing Diagnostic Tests in a large Prospective Study (the INFIR Cohort Study)*. *PLoS Neglected Tropical Disease* 2(4):212.
- Van Veen, N.H.J.; Nicholls, P.G.; Smith, W.C.S.; Richardus, J.H.** 2007. *Corticosteroids for treating nerve damage in leprosy*. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, Issue 2. Art. No.: CD005491. DOI: 10.1002/14651858.CD005491.pub2.
- Van Veen, N.H.J.; Schreuders, T.A.R.; Theuvenet, W. J.; Agrawal, A.; Richardus, J.H.** 2009. *Decompressive surgery for treating nerve damage in leprosy. A Cochrane review*. *Leprosy Review*. 80: 3–12.
- Vieira, R; Felicíssimo, P.** 2008. *Surgical treatment of three cases of plantar foot ulceration in leprosy*. *Leprosy Review*. 79: 1-6.
- Virmond, M.** 2007. *Amputations in leprosy*. *Leprosy Review*. 78: 85–87.
- volume 11(3): 268–278.
- Warwick, D.; Srinivasan, H.; Solomon, L.** 2010 *Peripheral nerve disorders* (Ch 11) In Nayagam, S.; Solomon, L.; Warwick, D. 2010. *Apley's System of Orthopaedics and Fractures*. Hodder Arnold; 9<sup>th</sup> Edition; London, Págs 53-55.
- Wexler, R.; Melchior, H.;** 2007. *Dorsal sensory impairment in hands and feet of people affected by Hansen's disease in Israel*. *Leprosy Review*. 78: 362–368.
- WHO. 2003.** Part 2: Activity Limitations & Participation Restriction *In ICF Checklist – Clinician Form*. “*International Classification of Functioning, Disability and Health*.” World Health Organization, Geneva, Switzerland.
- WHO. 2004.** *Weekly epidemiological record. Global leprosy situation, 2004*. World Health Organization, Geneva, Switzerland. 80: 118-124.
- WHO. 2005.** *Weekly epidemiological record. Global leprosy situation, 2005*. World Health Organization, Geneva, Switzerland. 80: 289-296.

**WHO. 2006 a).** *Global Strategy For Further Reducing The Leprosy Burden And Sustaining Leprosy Control Activities, - 2006-2010 - Operational Guidelines*. World Health Organization, Geneva, Switzerland.

**WHO. 2006 b).** *Weekly epidemiological record. Global leprosy situation, 2006*. World Health Organization, Geneva, Switzerland. 81: 309-316.

**WHO. 2007 a).** *WHO/ILEP Technical guide on community-based rehabilitation and leprosy*. World Health Organization, Geneva, Switzerland.

**WHO. 2007 b).** *Weekly epidemiological record. Global leprosy situation, 2007*. World Health Organization, Geneva, Switzerland. 82: 225-232.

**WHO. 2008.** *Weekly epidemiological record. Global leprosy situation, 2008*. World Health Organization, Geneva, Switzerland. 83: 293-300.

**WHO. 2009 a).** *Weekly epidemiological record. Global leprosy situation, 2009*. World Health Organization, Geneva, Switzerland. 84: 333-340.

**WHO. 2009 b).** *Enhanced Global Strategy for Further Reducing the Disease Burden due to Leprosy (Plan Period: 2011-2015)*. World Health Organization, Geneva, Switzerland.

**Xiang, Y.; Han Kurt, C.; Sizer Erika, J.; Thompson, J. K.; Jun Li; Peter Hu; Gómez-Valero, L.; Silva, F.J.** 2009. *Comparative Sequence Analysis of Mycobacterium leprae and the New Leprosy-Causing Mycobacterium lepromatosis*. Journal of Bacteriology, 191 (19): 6067-6074.

#### **Websites:**

<http://www.geographicguide.net/africa/images/guinea-bissau-map.gif>. (acedido pela ultima vez a 28/09/2010)

[http://www.ilep.org.uk/fileadmin/uploads/Documents/News\\_documents/CDCPOD0906.pdf](http://www.ilep.org.uk/fileadmin/uploads/Documents/News_documents/CDCPOD0906.pdf). ILEP, 2006. *Consensus Statement on Prevention of Disability*. (Acedido pela ultima vez a 10/09/ 2010).

<http://www.stat-guinebissau.com/>. Instituto Nacional de Estatística, Republica da Guiné Bissau, Ministério da Economia. (acedido pela ultima vez a 28/09/2010).

**<http://www.who.int/disabilities/publications/newsletter/4th%20DAR%20Newsletter%20final.pdf>.**

WHO. 2008. *The WHO Newsletter On Disability And Rehabilitation*. Issue No. 4, April 2008. (Acedido pela ultima vez a 10/08/ 2010).

**<https://www.cia.gov/library/publications/the-world-factbook/geos/pu.html>.** CIA World Factbook. Country Profile – Guinea Bissau, 2010. (Acedido pela última vez a 7/09/2010).

**[http://apps.who.int/immunization\\_monitoring/en/globalsummary/countryprofileresult.cfm?C='gnb'](http://apps.who.int/immunization_monitoring/en/globalsummary/countryprofileresult.cfm?C='gnb').** WHO 2010. Immunization surveillance, assessment and monitoring . Immunization profile: Guiné-Bissau. World Health Organization, 2010












## 8 Anexo

### CHECKLIST E REGISTO DA AVALIAÇÃO CLÍNICA DOS DOENTES

|                   |                  |
|-------------------|------------------|
| DATA DA AVALIAÇÃO | DIA / MÊS / 2008 |
|-------------------|------------------|

|                  |  |
|------------------|--|
| Nº IDENTIFICAÇÃO |  |
| Nº PROCESSO      |  |

| MEMBROS SUPERIORES  |   |   |
|---|---|---|
| QUEIXA PRINCIPAL  |   |   |
|   | DIREITO   | ESQUERDO  |
| PALPAÇÃO DE NERVOS  | (assinalar com um <b>N</b> se normal; <b>E</b> se espessado; <b>D</b> se doloroso)                                      |   |
| CUBITAL   |   |   |
| MEDIANO   |   |   |
| RADIAL  |   |   |
| AVALIAÇÃO DA FORÇA  | (assinalar com um “√” se consegue realizar movimento; “D” se realiza com força diminuída, ou com um “X” se for incapaz) |   |
| CUBITAL   |                                      |   |
| MEDIANO   |                                      |   |
| RADIAL  |                                      |   |
| INSPECÇÃO E AVALIAÇÃO DA SENSIBILIDADE  |   |   |
| <p>○ - NERVO MEDIANO</p> <p>● - NERVO CUBITAL</p> <p>Pesquisar com a ponta de uma esferográfica nos pontos assinalados da face palmar da mão.</p>   |                                      |  |
| <p>Assinalar com uma cruz (X) no ponto insensível; <b>M</b> se garra móvel; <b>R</b> se garra rígida; <b>F</b> se ferida, e  se reabsorção</p> |   |   |

| MEMBROS INFERIORES  |  |   |  |
|---|--|---|--|
| QUEIXA PRINCIPAL  |  |   |  |
|   |  | DIREITO   | ESQUERDO   |
| PALPAÇÃO DE NERVOS  |  | (assinalar com um <b>N</b> se normal; <b>E</b> se espessado; <b>D</b> se doloroso)                                      |  |
| CIÁTICO POPLITEU EXTERNO  |  |   |  |
| TIBIAL POSTERIOR  |  |   |  |
| AVALIAÇÃO DA FORÇA  |  | (assinalar com um "✓" se consegue realizar movimento; "D" se realiza com força diminuída, ou com um "X" se for incapaz) |  |
| N. CIÁTICO POPLITEU EXT.  |  |   |  |
| Extensão do hallux  |  |   |  |
| Dorsiflexão do pé   |  |   |  |
| AVALIAÇÃO DA SENSIBILIDADE  |  |   |  |
| NERVO TIBIAL POSTERIOR  |  |   |  |
| <p>Pesquisar com a ponta de uma esferográfica nos pontos assinalados da face plantar do pé.</p>   |  |                                       |  |
| <p>Assinalar com uma cruz (X) no ponto insensível; <b>M</b> se garra móvel; <b>R</b> se garra rígida; <b>F</b> se ferida, e  se reabsorção</p> |  |   |  |

| CLASSIFICAÇÃO DE INCAPACIDADES                                    |     |   |     |                    |     |             |                |
|---|-----|---|-----|--------------------|-----|-------------|----------------|
| OLHOS   |     | MEMBROS SUPERIORES  |     | MEMBROS INFERIORES |     | GRAU MÁXIMO | SOMA DOS GRAUS |
| DTO   | ESQ | DTO   | ESQ | DTO                | ESQ | (OMS)       | (EHF SCORE)    |
|   |     |   |     |                    |     |             |                |
| CRITÉRIOS PARA CLASSIFICAÇÃO DE INCAPACIDADES DE ACORDO COM A OMS |     |   |     |                    |     |             |                |
| OLHO  |     | 0 – SEM ALTERAÇÕES ATRIBUÍVEIS À LEPRO  |     |                    |     |             |                |
|   |     | (1 – NÃO APLICÁVEL)   |     |                    |     |             |                |
| MÃO   |     | 2 – INCAPACIDADE DE FECHAR O OLHO COMPLETAMENTE; OLHO VERMELHO OBVIO; PERDA DE VISÃO PARCIAL (CAPACIDADE DE CONTAR DEDOS A 6 METROS DE DISTÂNCIA) OU COMPLETA       |     |                    |     |             |                |
|   |     | 0 – SEM ALTERAÇÕES ATRIBUÍVEIS À LEPRO  |     |                    |     |             |                |
| PÉ  |     | 1 – PERDA DE SENSIBILIDADE NUMA DAS ÁREAS ASSINALADAS NA FIGURA (AVALIAÇÃO DA SENSIBILIDADE MEMBRO SUPERIOR)  |     |                    |     |             |                |
|   |     | 2 – LESÕES VISÍVEIS – FERIDAS, ULCERAS, DEFORMIDADE POR DIMINUIÇÃO DA FORÇA MUSCULAR (EX: MÃO EM GARRA), PERDA DE TECIDO (EX: PERDA OU REABSORÇÃO PARCIAL DE DEDOS) |     |                    |     |             |                |
| PÉ  |     | 0 – SEM ALTERAÇÕES ATRIBUÍVEIS À LEPRO  |     |                    |     |             |                |
|   |     | 1 – PERDA DE SENSIBILIDADE NUMA DAS ÁREAS ASSINALADAS NA FIGURA (AVALIAÇÃO DA SENSIBILIDADE MEMBRO INFERIOR)  |     |                    |     |             |                |
| PÉ  |     | 2 – LESÕES VISÍVEIS – FERIDAS, ULCERAS, DEFORMIDADE POR DIMINUIÇÃO DA FORÇA MUSCULAR (EX: PÉ PENDENTE), PERDA DE TECIDO (EX: PERDA OU REABSORÇÃO PARCIAL DE DEDOS)  |     |                    |     |             |                |